

## 객혈이 선행된 좌폐동맥 형성부전증 1예

대구파티마병원 내과, 영남대학교 의과대학 내과학교실\*

윤혜진 · 노태묵 · 김선웅 · 박동희 · 김인식 · 김연재 · 이병기 · 박지영\* · 정진홍\*

### A Case of Unilateral Absence of Left Pulmonary Artery Presenting Hemoptysis

Hye Jin Yoon, Tae Mook No, Seon Woong Kim,  
Dong Hi Park, In Seek Kim, Yeon Jae Kim,  
Byung Ki Lee, Ji Young Park,\* Jin Hong Chung,\*

*Department of Internal Medicine, Fatima Hospital and Department of Internal Medicine\*,  
College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea*

—Abstract—

Unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) is a rare congenital anomaly that is frequently associated with other cardiovascular anomalies first reported by Fraentzel in 1968. Most patients who have no associated cardiac anomalies have only minor or absent symptoms.

We experienced a case of isolated UAPA in a young female presenting hemoptysis. The chest radiograph showed a small left lung volume and high resolutional CT of chest showed multiple subpleural nodules and centrilobular nodules in parenchyma. The video-assisted thoracoscopic biopsy revealed diffuse dilated vessels in visceral pleura. The pulmonary angiogram confirmed the absence of the left main pulmonary artery.

**Key Words:** Unilateral Absence, Pulmonary Artery, Hemoptysis

서 론

일측성 폐동맥 형성부전은 매우 드문 질환으로 1868년 Fraentzel에 의해 처음 기술되었

는데, 대부분 선천성 심혈관계 질환과 동반되며 일부에서 단독으로 발생한다. 선천성 심혈관계 질환과 동반되지 않은 일측성 폐동맥 형성부전은 대부분 무증상으로 지내다가 성인에

서 흉부방사선 사진의 이상으로 발견되기도 하며, 소수에서 객혈, 재발성 폐감염, 흉통 등 호흡기 증상의 원인규명 과정에서 발견되기도 한다(1,2). 국내는 1976년 선우일남 등(3)이 동맥관 열림증이 합병된 우측 폐동맥 형성부전을 처음으로 보고한 이래로 산발적으로 보고되고 있으며(4~11), 특히 심혈관계 질환과 동반되지 않은 일측성 폐동맥 형성부전은 대부분 무증상으로 우연히 발견된 경우들로 객혈과 같은 호흡기증상으로 인해 발견된 경우는 드물다(Table 1). 비록 본 질환의 단순 흉부방사선 소견이 특징적이라 하더라도, 객혈 등의 증상은 국내에서 흔한 폐결핵과 혼돈될 가능성이 있어 주의를 요한다.

저자들은 반복되는 객혈을 주소로 내원한 젊은 여자에서 객혈의 원인규명 과정에서 진단

된 좌폐동맥 형성부전증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

**환 자:** 염 ○ 라, 여자, 17세

**주 소:** 반복되는 객혈

**현병력:** 평소 건강하였으며 내원 3개월 전부터 반복되는 소량의 객혈이 있었으나 특이 검사 없이 지내다가 내원 당일 30 ml 가량의 객혈이 발생하여 입원하였음.

**과거력:** 특이소견 없음.

**가족력:** 특이소견 없음.

**이학적 소견:** 입원 당시 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 맥박 80 회/분, 체온 36.4 °C, 호흡수 20 회/분이었다. 안면 및 두정부에 특이소견은

Table 1. Review of the Cases of Congenital UAPA in Korea

No.	Age (Sex)	Symptom	UAPA	Associated Disease	Treatment
1	35 (F)	Dyspnea, Cyanosis	Right	PDA	Conservative
2	24 (M)	Asymptomatic	Right	None	Conservative
3	28 (F)	Dyspnea, Cough	Left	Defect of RPA branch	Conservative
4	11 (F)	Dyspnea, Cyanosis	Left	TOF	Surgery
5	14 (M)	Dyspnea, Cyanosis, Hemoptysis	Left	TOF	Surgery
6	7 (M)	Dyspnea, Cyanosis	Left	TOF	Surgery
7	11 (F)	Dyspnea, Cyanosis	Left	TOF	Surgery
8	9 (F)	Asymptomatic	Right	None	Conservative
9	9 (M)	Cough, Fever	Left	Bronchiectasis	Pneumonectomy
10	39 (M)	Hemoptysis	Left	Right side aortic arch	Conservative
11	59 (M)	Dyspnea, Chest pain	Right	None	Conservative
12	20 (F)	Asymptomatic	Right	None	Conservative
13	25 (M)	Asymptomatic	Left	None	Conservative
14	17 (F)	Hemoptysis	Left	None	Conservative*

UAPA: Unilateral Absence of Pulmonary Artery, PDA: Patent Ductus Arteriosus, RPA: Right Pulmonary Artery, TOF: Tetralogy of Fallot, \*: our case

없었으며, 흉곽은 대칭적이었다. 흉부 청진상 심잡음은 없었으며, 좌측 하폐야에 호흡음의 감소가 관찰되었다. 복부검사서 간 및 비장은 촉진되지 않았으며, 피부, 사지 및 신경학적 검사에서 특이소견이 없었다.

**검사실 소견:** 말초혈액검사서 혈색소 11.8 g/dL, 헤마토크리트 33.1%, 백혈구 7,970/mm<sup>3</sup>, 혈소판 280,000/mm<sup>3</sup>였다. 소변 및 대변검사상 특이소견이 없었으며, 혈청 생화학 검사에서 총단백 6.2 g/dL, 알부민 3.9 g/dL, 요소질소 9.3 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL, 나트륨 134 mEq/L, 칼륨 3.94 mEq/L, AST 15.8 IU/L, ALT 7.9 IU/L, LDH 239.8 U/L, ALP 122.2 IU/L, 칼슘 8.8 mg/dL, 인산염 3.7 mg/dL였다. 대기 중 동맥혈 가스분석에서 pH 7.404, PaO<sub>2</sub> 85.2 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 37.5 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 22.9 mEq/L, SaO<sub>2</sub> 96.5%였으며, 객담도말검사상 항산성균은 음성이었다.

**폐기능 검사 소견:** 노력성폐활량은 2.37 L (65%),

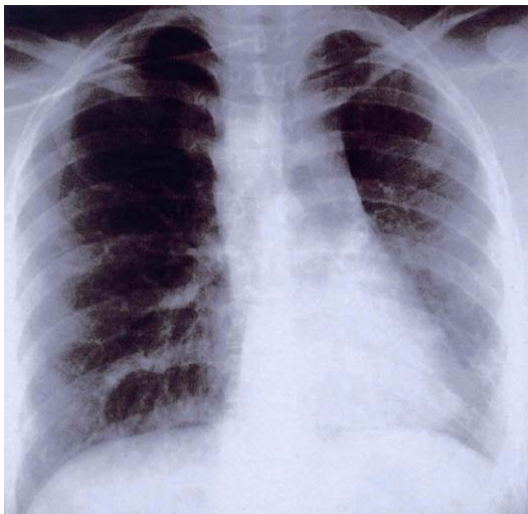


Fig. 1. Chest PA shows left deviation of heart and decreased volume of left lung.

1초간 노력성호기량 2.07 L (60%), 노력성폐활량에 대한 1초간 노력성호기량의 비는 88%, 총폐용량 3.97 L (84%), 잔기량 1.44 L (14%), 그리고 폐확산능은 14.6 ml/min (57%) 이었다. **방사선 소견:** 내원 당시 실시한 단순흉부촬영에서 좌폐용적의 감소가 관찰되었으며(Fig. 1), 흉부 고해상 전산화단층촬영상 좌폐용적의 감소와 함께 다발성의 흉막하 소결절과 폐실질내 소수의 소엽중심성 (centrilobular) 결절이 관찰되었다(Fig. 2).

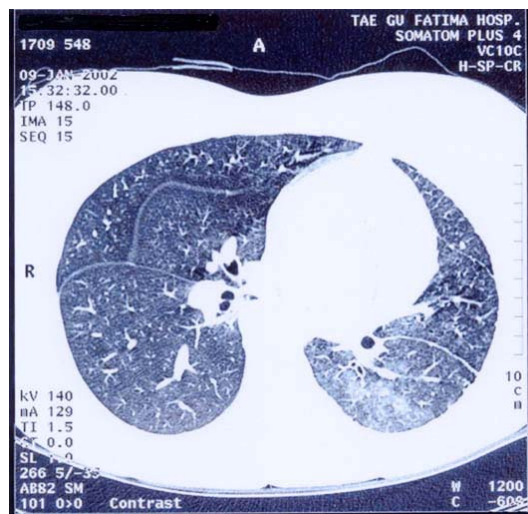


Fig. 2. Chest CT shows multiple fine subpleural nodules and several centrilobular nodules on left lung and decreased volume of left lung.

**심전도 및 심초음파 소견:** 특이소견 없음.

**임상경과:** 2병일에 기관지 내시경을 시행하였다. 좌하상엽 기관지의 경한 출혈 흔적 외에는 특이소견이 없었으며, 기관지폐포 세척액의 항산성균 도말검사 및 세포진검사는 음성이었다. 객혈의 원인 규명을 위하여 7병일에 흉강경하 폐생검을 실시하였다. 흉강경 소견상 소량의

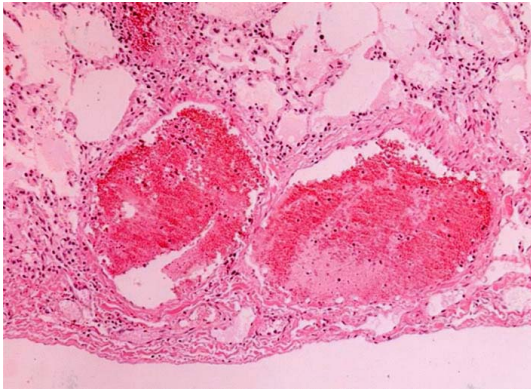


Fig. 3. Video-associated thoracoscopic lung biopsy specimen shows dilated vessels containing numerous RBCs in subpleura ( $\times 40$ ).

흉막 유출이 있었으며, 장측 흉막에 확장된 혈관들이 미만성으로 퍼져 있었다. 폐생검조직소견상 늑막하 및 소엽의 격벽에 확장된 혈관 및 림프관이 관찰되었고, 그 내강에는 적혈구들이 채워져 있었다(Fig. 3).

흉부 고해상 전산화단층촬영 및 흉강경 소견에 근거하여 폐혈관 이상에 의한 객혈이 의심되었으며, 확진을 위하여 11병일에 폐혈관조

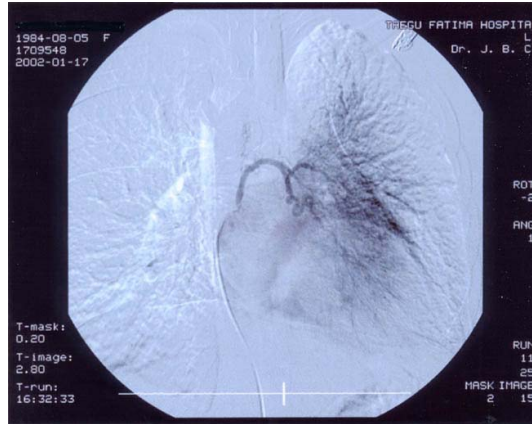


Fig. 4. Bronchial angiography shows enlarged bronchial vessels supplying left lung (B).

영술을 실시하였다. 혈관조영술상 주폐동맥으로부터 우측 폐동맥은 정상적으로 분지가 되었으나 좌측 폐동맥이 관찰되지 않았고(Fig. 4A), 대동맥조영술에서 좌측 기관지동맥이 발달되어 있어(Fig. 4B) 선천적으로 발생한 좌폐동맥 형성부전증으로 진단하였다. 이후 보존적인 치료로 객혈의 재발이 없어 퇴원하였으며, 현재 외래 추적관찰 중이다.

## 고 찰

태생기의 정상적인 대동맥궁(aortic arch)의 발생과정을 보면 대동맥낭(aortic sac)에서 양측으로 6쌍의 복측아(ventral bud)가 발생하여 배부대동맥(dorsal aorta)으로부터 발생하는 배측아(dorsal bud)와 연결되어 6쌍의 대동맥궁들이 차례로 발생한다. 이 가운데 제 6 대동맥궁은 폐동맥궁으로서 폐동맥과 동맥관(ductus arteriosus)으로 발달하게 된다. 즉 제 6 대동맥궁은 폐아(lung bud)와 함께 자라나오는 pulmonary post-branchial plexus와 연결되어

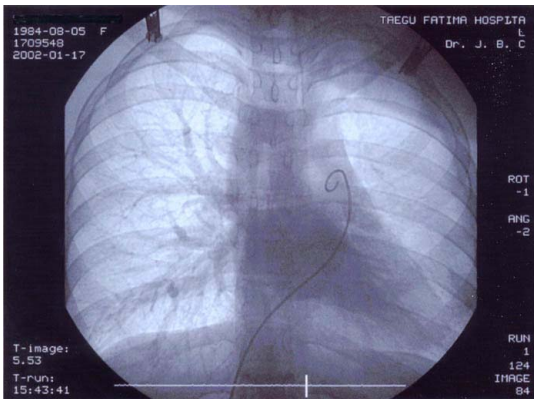


Fig. 4. Pulmonary angiography shows non-visualization of left pulmonary artery (A).

폐동맥으로 분화되며, 우배측이는 퇴화하고 좌배측이는 동맥관으로 남게 된다. 동맥줄기(truncus)를 중심으로 좌폐동맥은 전우측, 우폐동맥은 후좌측으로 회전하게 되며, 동맥줄기가 대동맥폐동맥중격(aorticopulmonary septum)에 의하여 주폐동맥과 대동맥으로 분리되면 정상적인 태생폐동맥의 발생이 완성된다(1). 지금까지 일측성 폐동맥 형성부전의 발생기전으로 확립된 정설은 없다. Schneiderman 등(12)은 동맥줄기를 중심으로 회전이 불완전한 상태에서 대동맥폐동맥중격이 생기면 우폐동맥이 상행 대동맥에서 이상출현을 하는 우폐동맥 형성부전의 한 유형을 일으킨다고 하였으며, Anderson 등(13)은 혈류학적인 원인으로 인해 폐동맥궁의 배측부분인 동맥관이 퇴화되지 않고 지속되면 폐동맥궁의 기시부의 단절(proximal interruption)이 초래되며, 우세한 동맥관의 반대측 폐동맥의 형성부전이 따라온다고 하였다. 그러나, 활로씨 4 증후군과 동반된 좌폐동맥 형성부전의 병태생리는 이와 같은 설명으로는 어려워 Emanuel 등(14)은 trunco-conus의 이상분단으로 동맥줄기뿐 아니라 conus의 불균등한 분단에 따라 활로씨 4 증후군과 같은 선천성 심질환이 동반된다고 하였다.

일측성 폐동맥 형성부전은 우측이 좌측보다 더 흔하다. 우측 폐동맥 형성부전 환자의 대부분은 정상적인 좌대동맥궁을 가지고 소아기동안 기관지 부행혈관(bronchial collaterals)이 형성되며, 좌측 폐동맥 형성부전은 선천성 심질환, 특히 활로씨 4 증후군이 우측보다 더 흔하게 동반되며, 환측 폐의 혈액공급은 동맥관 열림증이나 기관지 부행혈관 또는 상행 대동맥에서 직접 분지된 혈관에서 받게 된다(15). 일측성 폐동맥 형성부전을 다음의 네 가지로 구분

할 수 있는데, 첫째는 폐동맥 고혈압이 동반되지 않은 경우, 둘째는 폐동맥 고혈압이 동반되어 호흡곤란 등과 같은 증상이 소아기 초에 나타나는 경우, 셋째는 반복적인 폐감염 또는 객혈을 동반하는 경우로서 종종 폐실질 내 구조적 이상을 동반하는 경우, 넷째는 동맥관 열림증이나 선천성 심질환을 동반하는 경우이다(16). 이와 같이 대부분 동반 질환으로 인해 유아기에 발견이 되나, 선천성 심질환과 동반되지 않은 일측성 폐동맥 형성부전은 대부분 무증상으로 지내다가 성인에서 흉부방사선 사진의 이상으로 발견되기도 하며(1,2,4,7,10,11), 소수에서 객혈, 재발성 폐감염, 흉통 등 호흡기 증상의 원인규명 과정에서 발견되기도 한다(1,2,9,10). 저자들의 증례도 반복되는 객혈의 원인규명 과정에서 좌측 폐동맥 형성부전으로 진단된 경우였으며, 심도자술로 폐동맥의 압력을 직접 측정하지는 않았으나 심전도 및 심초음파검사에서 정상소견으로 폐동맥 고혈압이나 선천성 심질환이 동반되지 않은 경우였으며, 무증상으로 비교적 건강하게 지내다가 반복되는 객혈로 인해 본 증으로 진단된 경우였다.

단순흉부방사선 소견으로는 결손 부위의 흉곽 및 폐용적의 감소, 폐문부의 축소, 횡격막의 거상, 반대편 폐문부의 확장, 그리고 결손 부위로 종격동의 이동 등이 관찰될 수 있으며, 늑간동맥의 비후 및 확장으로 인해 'rib notching'이 드물게 보일 수 있다. 결손 부위의 폐용적이 감소되더라도 폐환기 기능이 정상이기 때문에 결손 부위의 폐는 대개 과투과성(hyperlucency)을 나타내는데, 이러한 일측 폐의 과투과성과 폐문부의 축소소견은 'Swyer-James syndrome'으로 오인되기도 한다. 완전 호기 후 흉부방사선사진을 촬영하면 감별이 가능한데,

‘Swyer-James syndrome’은 세기관지 폐쇄에 의한 공기 포착(air trapping) 때문에 과투과성이 그대로 남아 있으나, 본 증례는 이러한 소견이 없다(15,16). 드물게 결손 부위의 폐침부위에 늑간동맥의 비후와 경흉막 부행혈관의 광범위한 발달로 가성섬유화(pseudofibrosis)를 초래할 수 있어 이와 같은 경우에는 결핵성 병변과 감별을 요하기도 한다(17).

폐주사 소견은 폐동맥결손이 있는 폐의 환기는 비교적 정상인데 비해 폐관류는 거의 없는 환기-관류 불일치가 특징적이며, 혈전에 의한 주폐동맥의 폐쇄, 또는 폐동맥 협착증 등과 감별진단이 필요하다(17).

이와 같이 임상적 소견 및 단순흉부방사선 사진 또는 폐주사 소견으로 본 질환을 예측할 수 있으며, 폐동맥조영술로 확진할 수 있다. 그러나 최근에는 영상진단술기의 발달로 핵의학 적 섬광심혈관조영술(scintiscardiography), 흉부전산화단층촬영, 자기공명영상 등의 비침습적인 방법으로도 확진이 가능하다(2,10). 흉부전산화단층촬영은 임상적인 증상, 단순흉부 방사선소견 및 동위원소검사상 일측성 폐동맥 형성부전증이 의심되는 경우 본 질환의 정확한 진단을 위하여 유용하게 사용할 수 있는 비침습적인 검사로서 첫째, 이환된 부위의 폐동맥의 결손을 관찰할 수 있고, 둘째, 폐혈류량의 역동학적인 변화로 인한 폐 및 흉막의 이차적인 병태생리를 관찰할 수 있으며, 셋째, 기관지 확장증, 벌집양 변화(honeycombing)과 같은 폐실질의 변화를 관찰할 수 있다(2). 이환된 폐로의 혈류공급은 기관지동맥, 늑간동맥 등과 같은 체순환에서 담당하게 되는데, 이와 같은 부행동맥의 확장은 흉부전산화단층촬영상 흉막의 거치상 비후(serrated thickening), 흉막하

폐실질의 띠(bands) 등과 같은 소견으로 나타날 수 있다(2,18). 기관지 확장증은 본 질환의 일부에서 관찰되며, 원인으로는 이환된 폐의 반복적인 감염과 폐의 발생과정에서 폐동맥의 결손이 기관지의 성장에 영향을 미치기 때문일 것으로 생각된다. 본 증례의 흉부 고해상전산화단층촬영 소견에서는 기관지 확장증은 없었으나, 좌폐용적의 감소와 함께 다발성의 흉막하 소결절과 폐실질내 소수의 소엽중심성 결절이 관찰되었다. 흉강경의 육안적 소견 및 폐생검 소견에서 다수의 확장된 혈관들을 확인할 수 있어 높은 체순환 압력으로 인한 혈관 이상이 객혈을 유발하였을 것으로 생각되었으며, 고해상전산화단층촬영검사시 역동조영증강을 실시하지 않아 결손된 폐혈관은 정확히 관찰할 수는 없었다. 확진을 위하여 실시한 폐혈관조영술 소견에서 우폐동맥은 정상적으로 분지가 되었으나 좌측 폐동맥이 관찰되지 않았고, 대동맥 조영술에서 좌측 기관지동맥이 발달되어 있어 좌폐동맥 형성부전으로 진단하였다. 일부에서 폐혈관조영술상 한쪽 폐동맥이 보이지 않더라도 부검을 해보면 폐문부 주위에 폐동맥이 남아 있을 수도 있어, 진정한 의미의 확진은 수술이나 부검을 해야 가능하다고 하였다(19). 그러나 전산화단층촬영은 한쪽 폐동맥이 기시부부터 보이지 않고 대신 그 자리는 지방조직으로 대체된 것을 관찰할 수 있고, 혈전이나 종양침범 등에 의해 후천적으로 한쪽 폐동맥이 막힌 경우와의 감별도 가능하므로 이와 같은 혈관 조영술의 단점을 보완할 수 있다(10).

선천성 심질환이 동반되지 않은 일측성 폐동맥 형성부전은 대부분 치료가 필요하지 않으나 경한 객혈이나 폐렴이 생긴 경우는 보존적 치료가 필요하며(1,4,10,11), 반복적인 폐렴, 대

량 객혈 또는 기관지 확장증이 있는 경우는 수술적 치료의 적응이 된다(1,8).

예후는 동반된 선천성 심질환 및 폐동맥 고혈압의 정도에 의해 결정된다. 선천성 심질환이 없는 일측성 폐동맥 형성부전은 대부분 심혈관계 증상이 없으나, 19%에서 폐동맥 고혈압이 동반될 수 있고, 심질환이 동반된 경우는 88%에서 폐동맥 고혈압이 나타난다고 하며, 이와같은 경우는 대부분 소아때 우심부전으로 사망한다(1). 저자들의 증례는 동반 심질환이 없고 폐동맥 고혈압에 대한 임상적인 소견이 관찰되지 않아 예후는 비교적 양호할 것으로 생각이 되며, 비록 보존적인 치료로 객혈이 조절되었으나, 본 질환이 대량객혈을 유발할 수 있기 때문에 세심한 추적관찰이 요구된다.

### 요 약

일측성 폐동맥 형성부전증은 대동맥궁의 발생과정상의 이상으로 인해 대부분 선천성 심질환과 동반되어 나타나며, 일부에서 단독으로 발생한다. 흉부 전산화단층촬영, 자기공명영상과 같은 비침습적인 검사로 확진이 가능하며, 동반질환이 없는 일측성 폐동맥 형성부전증은 대개 치료가 필요없다. 저자들은 반복되는 객혈을 주소로 내원한 젊은 여자에서 객혈의 원인규명 과정에서 진단된 좌폐동맥 형성부전증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Pool PE, Vogel JHK, Blount SG Jr: Congenital unilateral absence of a

- pulmonary artery: the importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 10: 706-732, 1962.
2. Sakai S, Murayama S, Soeda H, Furuya A, Ono M, Ro T, Akamine T: Unilateral proximal interruption of the pulmonary artery in adult: CT findings in eight patients. *J Comput Assist Tomogr* 26(5): 777-783, 2002.
3. 선우일남, 김성순, 노원식, 차홍도, 정정표: 선천성 개방성 동맥관이 합병된 단측성 우측 폐동맥부재의 1예 보고. *대한내과학회지* 19(4): 350-356, 1976.
4. 유시준, 최병인, 한만청, 김주완: 선천성 우폐동맥부재증 1예 보고. *대한방사선 의학회지* 14(2): 349-355, 1978.
5. 박인석, 유덕기, 김우중, 문화식, 송정섭, 노재철, 박성학: 우측 폐동맥 중엽분지 결손을 동반한 선천성 좌폐동맥부재증 1예 보고. *결핵 및 호흡기 질환* 32(4): 283-288, 1985.
6. 이재원, 노준량: 좌측 폐동맥 결손을 동반한 활로 사정증의 수술요법. *대한흉부외과학회지* 18(2): 250-257, 1985.
7. 조광신, 김동수, 유철주, 강신혜, 이승규, 이기영, 진동식: 일측성 폐동맥 형성 부전증 1예. *소아과* 29(5): 95-99, 1986.
8. 김용환, 조건현, 곽문섭, 김세화, 이흥균: 좌측 폐동맥 형성부전증. 수술치험 1예. *대한흉부외과학회지* 24(1): 83-87, 1991.
9. 이재용, 박익수, 신동호, 박성수, 이정희, 전석철, 서홍석: 좌측 폐동맥 형성 부전 1예. *결핵 및 호흡기 질환* 39(6): 548-553, 1992.
10. 배오근, 최철승, 최요원, 전석철, 서홍석, 함창곡: 일측성 폐동맥 형성부전증 3예 보고.

- 대한방사선의학회지 31(1): 87-90, 1994.
11. 이승현, 최광호, 이흥범, 이용철, 이양근: 성인에서 발견된 좌측 폐동맥 형성부전증 1예. 결핵 및 호흡기 질환 46(1): 116-121, 1999.
  12. 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(5): 772-780, 1958.
  13. Anderson RC, Char F, Adams P: Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery): case report and a new embryologic interpretation. *Dis Chest* 34(1): 73-86, 1958.
  14. Emanuel RW, Pattinson JN: Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy. *Br Heart J* 18: 289-295, 1956.
  15. Fraser RS, Müller NL, Colman N, Paré PD: *Diagnosis of diseases of the chest.* 4th ed., W.B. Saunders, Philadelphia, 1999, p 637.
  16. Ellis K: Developmental abnormalities in the systemic blood supply to the lungs. *Am J Roentgenol* 156(4): 669-679, 1991.
  17. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N: The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 108(3): 670-676, 1995.
  18. Morgan PW, Foley DW, Erickson SJ: Proximal interruption of a main pulmonary artery with transpleural collateral vessels: CT and MR appearances. *J Comput Assist Tomogr* 15(2): 311-313, 1991.
  19. Sotomora RF, Edwards JE: Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation* 57(3): 624-633, 1978.
-