

개별 폐정맥의 협착

한양대학교 의과대학 소아과학교실

이미라 · 최길순 · 김남수 · 염명걸 · 김용주 · 설인준

Stenosis of Individual Pulmonary Veins

Mira Lee, M.D., Kil Soon Choi, M.D., Nam Su Kim, M.D., Ph.D.

Myung Kul Yum, M.D., Ph.D., Yong Joo Kim, M.D., Ph.D. and In Jun Sul, M.D., Ph.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

Pulmonary hypertension may be associated with variable conditions such as the hyperkinetic state or pulmonary vascular obstruction. In these, stenosis of the individual pulmonary veins without any cardiac or vascular malformation is very rare. We experienced stenosis of individual pulmonary veins in a 10 months old boy who was admitted with recurrent dyspnea and cyanosis and then underwent angiogram and a lung perfusion scan. (J Korean Pediatr Soc 2003;46:610-614)

Key Words : Stenosis of individual pulmonary veins, Pulmonary hypertension, Angiogram, Lung perfusion scan

서 론

폐동맥 고혈압의 흔한 원인은 선천성 단순 또는 복잡 심장병과 신생아 지속 폐동맥 고혈압증 등이 있으며 원인을 찾지 못하는 경우 일차성 폐동맥 고혈압이라고 한다. 원인이 확실한 이차성인 경우 합병증이 발생할 수 있는 심도자술 및 심혈관 촬영을 하지 않는 경우도 있다. 신생아기 이후 영아에서 심질환 동반이 없는 폐동맥 고혈압의 빈도는 어른에서보다 적다. 또한 원인을 밝히기도 용이하지 않다. 10개월 영아에서 폐동맥 고혈압의 원인을 조사하여 드문 원인인 개별 폐정맥들의 협착을 원인으로 밝혔기에 보고하고자 한다.

증 례

환 아 : 왕○호, 10개월 남자

주 소 : 청색증과 호흡곤란

과거력 : 출생 직후 식도 기관루 있었으며 심초음파 검사 결과 동맥관 개존증과 좌측 대동맥궁이 있었다. 소아외과에서 식도 기관루 제거와 식도 연결을 시술하였고 퇴원 전 심초음파 검사

상 동맥관은 폐쇄되어 있었다. 이후 지속적인 기침, 가래 증상 있었으며, 호흡곤란으로 3회 입원 후 식도 협착으로 풍선 확장술을 시행하였다.

가족력 : 특이소견 없음.

현병력 : 입원 1주 전부터 기침, 가래 있었고 입원 당일 발열과 청색증이 있어 응급실로 내원하였다

진찰 소견 : 내원 시 호흡수 60회/분, 맥박수 140회/분, 체온 38.5℃였고 청색증과 흉부합몰을 동반한 호흡곤란이 있었다. 청진상 심한 수포음과 천명음이 동시에 들렸으며 심잡음은 들리지 않았다.

검사 소견 : 혈액가스분석에서 입원 때 이산화탄소는 49.5 mmHg, 산소 77 mmHg, 산소포화도는 96.4%이었으나 입원 2일에 증상 악화되면서 53.2 mmHg, 32.2 mmHg, 59.9%였다. 산소요법과 고식적 약물치료 후 호전되었으며 퇴원 때 41.2 mmHg, 81 mmHg, 95%였다. 입원 때 흉부 촬영 결과 뚜렷한 폐혈관 음영이 관찰되고 좌우단락이 의심되었다(Fig. 1). 따라서 심초음파를 시행하였고 심장 안에 결손부위나 동맥관 개존증의 증거는 없었으며 심실 중격이 두껍고 편평하게 움직이고 우심실이 커져있어 폐동맥 고혈압을 시사하였다. 또한 좌측 폐정맥의 좌측 유입혈류의 형태가 속력도 1.8 m/sec로 높았으며 지속적이었다(Fig. 2, 3). 입원 9일에 환아가 안정된 후 심도자 검사를 시행하였으며 폐동맥 췌기압과 폐정맥압이 높아 폐정맥 협착을 시사하였고, 폐동맥 조영술 결과 좌심방 유입부의 좌상, 좌하 폐정맥의 협착 소견이 뚜렷하였고 난원공 개존이 있었다. 우상 폐정맥으로 도관이 삽입되지 않았다. 폐동맥 고혈압의 정도는 전신

본 논문은 2001년도 제50차 대한소아과학회 추계학술대회에서 포스터 발표되었던 것임.

접수 : 2002년 12월 24일, 승인 : 2003년 4월 11일

책임저자 : 김남수, 한양대학교 의과대학 소아과학교실

Tel : 02)2290-8389 Fax : 02)2297-2380

E-mail : namsukim@hanyang.ac.kr

혈관의 반 정도였다(Fig. 4, Table 1). 이후 입원 10일에 시행한 폐관류 스캔에서 좌측 폐의 전반적인 혈류량 감소(좌측-20%, 우측-79%)와 우측 상엽의 혈류 감소를 보였다(Fig. 5).

치료 및 경과 : 환아는 평소에도 수포음 들리고 가래 많았고 입원 2일에 고이산화탄소혈증과 저산소혈증을 보여 집중감시하였다. 심한 호흡 곤란 및 청색증을 보였으나 기관 삽관 하지 않고 산소요법을 시행하면서 디곡신, 라식스, 알닥톤 등 고식적 약물치료를 하였다. 이후 호흡수 40회 이하로 감소되고 산소포화도 90% 이상 유지되었으나 발한 심하고 구강분비물이 많았다. 입원 2일부터 발열이 없었고 입원 5일에 호흡이 안정화 되고 전

신상태 양호해져 일반 병실로 전실하였으며 안정된 상태에서 심도자술과 폐관류 스캔을 시행하였다. 이를 통해 개별 폐정맥의 협착을 진단하였고 진단 후 풍선 확장술이나 수술을 고려 중이나 모두 경과가 좋지 못하므로 치료 방침을 세우는 데 어려움이 있어 경과 관찰 후 결정하기로 하였다.

고 찰

폐고혈압의 원인은 발생기전에 따라 크게 심박출량의 증가에 의한 과운동부하형(hyperkinetic)과 폐혈관저항의 증가를 일으키는 혈관수축형(vasoconstrictive)이 있으며, 또한 폐정맥압의 상승에 의한 수동형(passive)으로 나눌 수 있다. 혈관수축형에는 폐쇄형(obstructive)과 폐색형(oblitative)이 있고 폐쇄형은 큰 혈관의 막힘을 뜻하고 가장 흔한 질환은 만성 혈전 색전성 폐고혈압(chronic thromboembolic pulmonary hypertension)이며, 폐색형은 작은 혈관의 폐색을 말하며 가장 흔한 질환은 일차성 폐고혈압(primary pulmonary hypertension)이다. 폐정맥압의 상승에 의한 폐고혈압은 폐정맥 협착과 기타의 좌심방압의 증가 되는 질환을 들 수 있다. 저자는 이중 개별 폐정맥 협착으로 인한 폐고혈압을 경험하였다.

해부학적 관점에서는 개별 폐정맥들의 협착은 두 가지 형태가 있다¹⁾. 첫째 유형은 두개 이상 폐정맥의 형성저하(hypoplasia)가 특징이며 협착은 폐내 폐정맥과 폐외 폐정맥에 다양하다. 둘째 유형은 하나 또는 두개 폐정맥이 좌심방과 만나는 연결부의 협착이다. 이를 국소 폐정맥 협착증(localized pulmonary venous stenosis)이라고 말한다. 이 둘의 구별은 예전에 생각했던 것처럼 확연하지 않을 경우도 있어 국소적 협착이라고 생각했던 한 예가 일시적으로 풍선 확장술에 의해 좋아졌으나, 부검에서 광범위하게 폐정맥의 형성저하가 있었다²⁾. 아마도 협착부 상부가 늘



Fig. 1. Chest radiogram reveals increased pulmonary vascularity and suspicious left to right shunt.

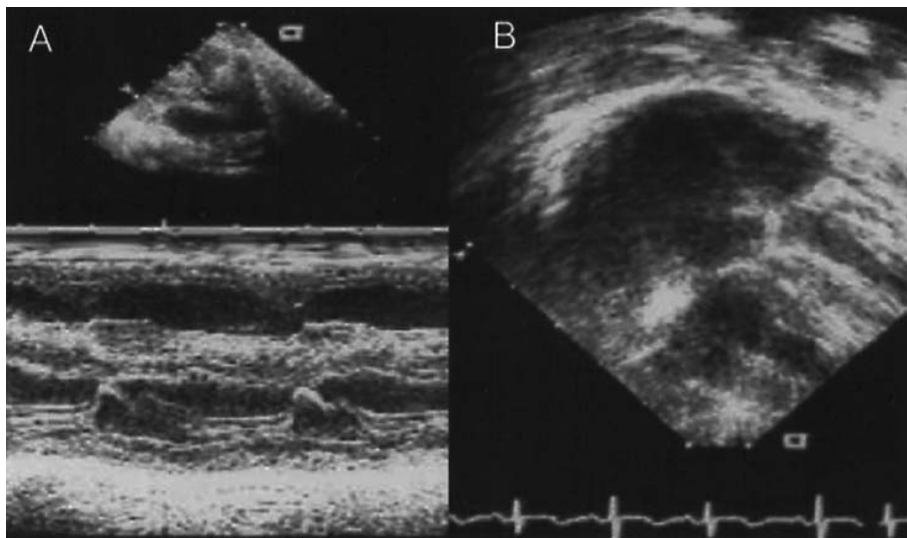


Fig. 2. 2-Dimensional echocardiogram shows thickened ventricular septum(A, B) and dilated right atrium and ventricle(B).

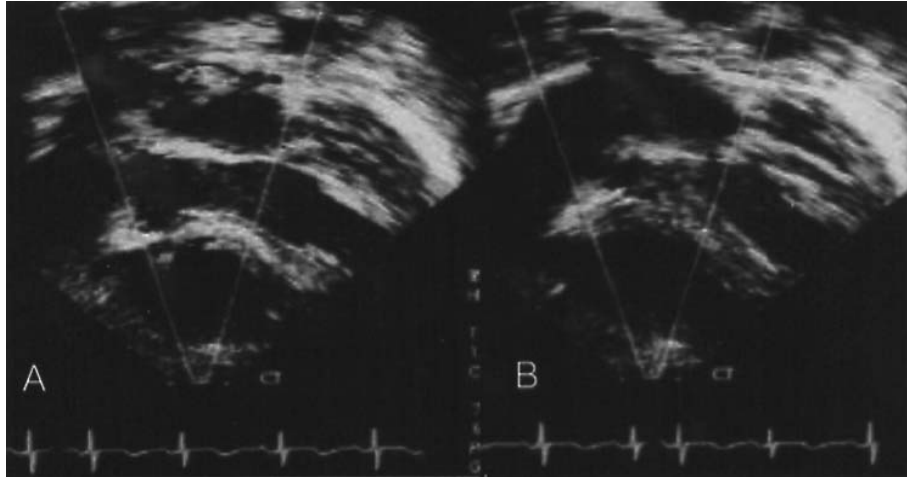


Fig. 3. Color flow map shows turbulence at junction of left pulmonary vein and left atrium(A) and no turbulence is shown at junction of right pulmonary vein and left atrium(B).

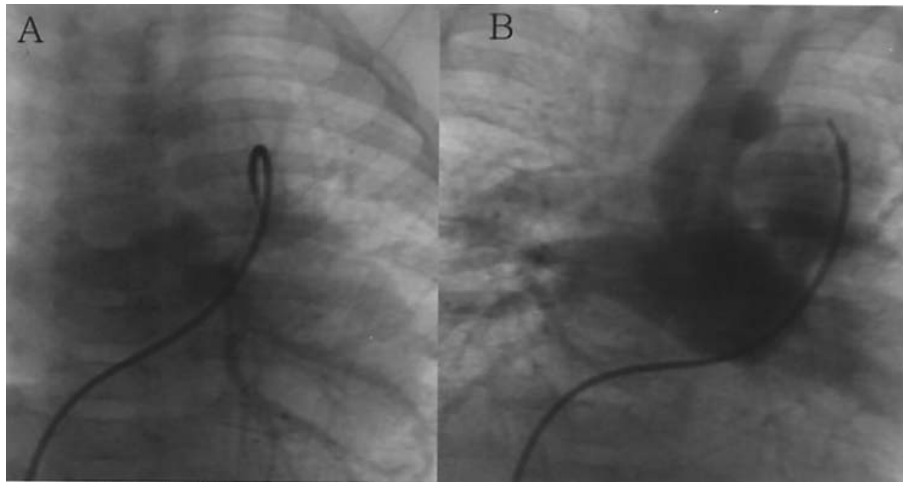


Fig. 4. Left pulmonary veins are visualized at the late phase in left pulmonary angiogram (A) and right upper pulmonary vein is not visualized in main pulmonary angiogram(B).

Table 1. Findings of Cardiac Catheterization

	O ₂ saturation (%)	Pressure (mmHg)	Mean pressure (mmHg)
IVC	75.5	10/7	5
RAL	73.4		
RAH	72.7		
SVC	71.5		
RVI	77.1	58/1/9	
RVO	78.5	55/0/9	
MPA	77.6	56/24	24
LPA	75.3	55/23	36
LPAw		27/18	21
LPV		32/19	24

Abbreviations : IVC, inferior vena cava; RAL, right atrium low; RAH, right atrium high; SVC, superior vena cava; RVI, right ventricle inlet; RVO, right ventricle outlet; MPA, main pulmonary artery; LPA, left pulmonary artery; LPAw, left pulmonary artery wedge; LPV, left pulmonary vein

어나 보여 저형성을 발견하지 못했을 것이다. 역사적으로는 Edwards³⁾ 보고가 있었고, 이후 Nakib 등¹⁾, Bini 등⁴⁾, Shone 등⁵⁾의 보고가 있었다. 심한 심장 기형이 없이 단독 1개의 폐정맥 협착만 있는 병례의 보고는 매우 드물고, 상태가 임상적으로 명백하기 위하여는 여러 개의 폐정맥이 포함되어야 한다. 보통은 양폐정맥 또는 한 폐의 공통 폐정맥의 협착이 있고 그 약 반수에서 단순 심장질환 또는 복합심장이 있다²⁾.

임상적으로는 상당한 폐정맥 협착이 있으면 영아기 초기에 증상이 나타나고, 때로 늦게 유아기에 나타나기도 한다. 호흡곤란과 반복 호흡기 감염, 성장지연이 대개 나타난다⁴⁾. 또한 많은 환아에서 객혈과 때때로 청색증을 볼 수 있다^{6, 7)}. 일반적으로 아파 보이며, 호흡이 빠르며 청진상 라음이 들리고, 때로 우심부전의 증거를 보인다⁸⁾. 오른쪽의 흉강 참출이 있기도 하고⁹⁾, 심잡음은 비특이적이고, 심음은 폐폐쇄음이 강하고 가끔 폐구출 클릭이 들릴 수 있다.

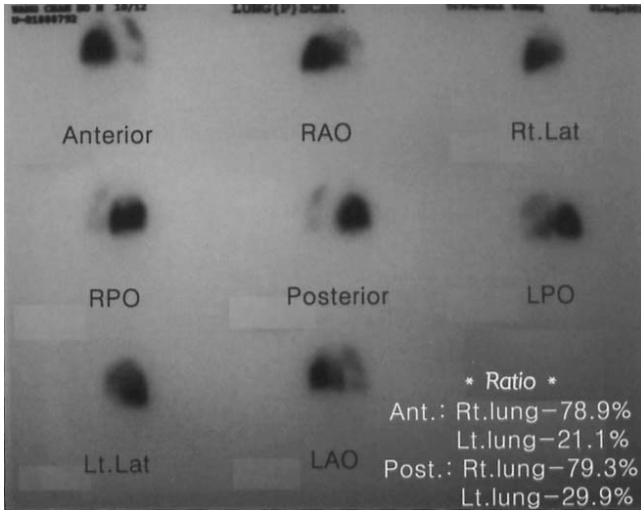


Fig. 5. Lung perfusion scan shows diffusely decreased perfusion of left lung and right upper lobe(perfusion ratio:right-80%, left-20%).

하나 또는 둘 정도의 폐정맥 협착 및 무형성은 훨씬 흔한 폐 감염과 구별하여야 한다. 열이 없고, 혈청 속도의 증가도 없고, 백혈구 증가도 없고, 항생제에 대한 반응도 없다면 폐정맥 협착을 의심하여야 하고 그리고 폐정맥 압력 상승의 다른 원인으로 부터 구별되어야 한다. 승모관 협착과 판막상부 협착(판막 상부 승모관 고리, supralvalvular mitral ring), 삼심방(cor triatriatum)은 확장기 잡음이 들린다. 총폐정맥 환류이상과 공통 폐정맥 완전 폐쇄(common pulmonary vein atresia)는 청색증을 나타낸다. 혼란을 유발할 가장 가능성 있는 질병은 폐의 정맥폐쇄성 질환(pulmonary veno-occlusive disease, PVOD)이다. 이 질환은 폐의 모세관 폐기 압력이 대개 정상이고, 조영술로 증명할 수 없다. 일차성 폐동맥고혈압의 드문 형태로 모세관 이후 폐혈관을 침범하는 질환이며, 간의 정맥폐쇄질환과 비슷한 관점에서 1934년 Hora가 처음 기술하고 보고한 후 현재까지 150례가 보고되고 있다. 전 연령에서 나타날 수 있어 9일에서 67세까지 보고되며, 대부분 50세 이하이고 어린아이에서 매우 드물며 소아에서는 성차이가 없고, 어른에서는 남녀비가 2:1로 남자에서 많고, 한 병원에서 11명 모아 발표한 것이 가장 많은 보고이다. 임상적으로 보면 모세혈관 이후(postcapillary) 혈관을 침범하여 폐모세혈관고혈압을 일으키고 라음이 들린다. 손가락이 곤봉모양처럼 되고 일산화탄소의 확산능(DLCO)이 저하된다. 방사선 소견으로는 폐정맥 고혈압으로 인하여 중격선들(septal lines)이 나타나고, 기저부에 그물모양의 간질 침윤과 늑막삼출을 볼 수 있으며, 전산화단층촬영상 소엽간 중격 비후, 여러 곳의 우유빛 부유 등을 볼 수 있다. 작은 모세혈관 이후 정맥의 내막 섬유화는, 때론 중간 크기 또는 큰 정맥도 침범하지만, 보통 병리 염색으로는 간과되기 쉽다. 정맥의 동맥화 현상으로 인하여 구별이 힘들기 때문에 실제 일차성 폐동맥 고혈압으로 오진된 경우도 있으므로 모바트-에라스틴 염색이 진단에 필수적이다. 원인은

바이러스성, 면역성, 혈액 종양성, 또는 골수 이식, 방사선 치료, 화학요법 약제 등이다.

심전도상 우심방 비대와 우심실 비대가 거의 나타난다⁴⁾. 흉부 촬영이 가장 도움이 많이 되는 비침습적인 검사이다. 초기에는 정상일 수 있지만¹⁰⁾, 대개는 확실한 이상이 나타난다. 심장은 정상 크기이거나 약간 커져 보이고, 폐혈관이 두드러져 보인다. 폐야는 그물 모양 또는 우유빛 유리 모양 뿌옇게 보이며, 켈러이 B 선이 협착이 있는 폐야에 보일 수 있으며, 협착이 있는 폐의 형성저하가 나타날 수도 있다. 국소적인 이상 소견이 진단에 단서가 되며¹¹⁾, 만일 좌우 단락인 심장 질환이 동반되어 있다면 폐혈류는 협착이 없는 쪽으로 가려는 경향을 보인다. 폐 스캔은 표지된 퍼테크네이트(perchnetate)를 주사한 후 협착이 있는 폐야에 혈류가 적게 가거나 전혀 없는 영상을 나타낸다⁶⁾. 환기 스캔한 경우 환기가 적게 나타난다^{7,9)}.

심도자술시 폐정맥 완전 폐쇄가 아니라면, 폐정맥에서 좌심방으로 카테터를 빼면서 압력을 재는 것이 도움이 된다. 그러나 신생아에서는 폐정맥이 크지 않아 정성적으로도 압력차이가 기록되기도 한다. 폐정맥이 완전 폐쇄되어 있거나 좌심방에 카테터가 들어 갈 수 없다면, 폐 모세혈관 폐기 압력(pulmonary capillary wedge pressures)를 양폐의 상하부에서 측정하여야 한다. 가능하다면 동시에 좌심실 확장기말압력과 좌심방압력을 측정하여야 한다¹²⁾. 정상 폐기 압력이라도 폐정맥 협착이 배제되지 않는 경우도 있어 즉 카테터가 폐동맥에 켜기될 때 모세혈관, 소정맥, 정맥으로 이어져 좌심방압을 나타낼 뿐 협착 전의 폐정맥압을 나타내지 못한다¹³⁾. 협착이 있으면 폐정맥 압력이 높아지고 심하지는 않지만 반드시 폐동맥 고혈압이 생긴다. 예외적으로 한쪽 폐정맥의 심한 협착 또는 무형성의 경우 폐혈류가 주로 건전한 쪽으로 흘러가 병변 쪽의 폐동맥이 작아지면 폐정맥 고혈압의 증후는 나타나지 않을 수도 있다⁹⁾. 막힌 폐정맥의 수가 많을수록, 또한 폐정맥 협착의 정도가 심할수록 폐동맥 고혈압은 심해진다. 우심실의 확장기말 압력의 상승은 난원공을 통한 우좌단락을 야기할 수 있다⁵⁾. 대개 단 한 개의 폐정맥이 막히면 폐동맥 고혈압이 생기기 시작하고, 2개가 막히면 전신 혈압과 같거나 더 높은 혈압을 나타낸다. 폐동맥 조영술은 폐협착 폐야에서 조영제의 빠져나감이 느린 것을 보여 준다. 너무 심하거나 완전 폐쇄라면 조영제가 폐동맥에서 왔다 갔다 하기만 하고 폐정맥이 나타나지 않는다⁹⁾. 폐동맥 조영술은 폐정맥 협착의 정확한 해부학적 구조를 나타내지 못한다. 폐동맥 폐기 조영술이 더 잘 병변을 나타낼 수 있다. 가능하다면 선택적인 폐정맥 조영은 더욱 좋다²⁾.

환아는 어른이 되기 전에 흔히 일찍 사망한다^{2,6)}. 보통의 치료는 일시적인 문제의 완화는 가능하나 장기적인 관점에서는 효과적이지 않다. 풍선 확장술(balloon dilatation)이나 철망(stent) 삽입도 결과는 좋지 않았다^{2, 14, 15)}. 폐정맥의 긴 협착이나 폐쇄는 효과적인 치료법이 없다. 단지 한쪽 폐에만 국한되었다면 폐절제가 가능하다^{9, 11)}. 국소적인 협착이나 완전 폐쇄는 소수의 예에서

패취(patch)로¹²⁾, 또는 폐정맥을 좌심방에 열과 끝(side-to-end) 연결로서⁶⁾ 또는 협착을 일으키는 막을 폐정맥이나 좌심방이행부에서 제거함으로¹⁶⁾ 성공적으로 치료한 경우가 있다. 패취로는 심방조직, 심막 또는 폴리테트라플루오에틸렌을 사용한다. 수술 후 생긴 폐정맥 협착은 스테로이드를 6주-6개월 사용하여 폐정맥 협착을 방지할 수 있었다는 보고도 있다. 수술시 사용하는 실에 대한 논란, 즉 흡수되는 폴리디옥사논이 더 좋거나 흡수되는 양은 7-0 또는 8-0 폴리프로필렌을 사용하여도 해가 없다는 견해도 있다. 예후는 적어도 폐정맥 절반이 포함되면 좋지 않다⁴⁾. 수술시 고려해야 할 것은 총폐정맥 이상 환류증의 좋은 초기 수술결과가 수술 1-5개월 후 또는 늦게는 12년 후 폐정맥 협착으로 인하여 임상경과가 악화하는 것을 0-18%에서 나타날 수 있는 것이다. 원인은 알 수 없으나 폐정맥에 직접 패취를 대어 봉합하는 것과 패취의 재료가 와류를 일으켜 혈관 내막의 비후를 일으키고 결국에 폐정맥의 협착을 일으키는 것으로 추정되고 있다. 따라서 폐정맥 자체에 봉합하지 않은 수술 방법이 소개되고 있으므로 우리의 환아에서도 수술의 경우 고려해야 할 방법이다^{17, 18)}.

요 약

폐고혈압의 원인은 크게 심박출량의 증가나 혈관 수축 또는 폐쇄에 의한 폐혈관저항의 증가로 볼 수 있고 수동적으로도 높아질 수 있다. 다른 심기형이나 혈관기형을 동반하지 않고 개별 정맥의 협착으로 인해 유발되는 경우는 매우 드물다.

저자들은 출생시 식도 기관루 제거와 식도 연결을 시술한 환아에서 반복되는 청색증과 호흡곤란으로 일반외과 3회 입원 후 식도 협착으로 풍선 확장술을 시행하였던 10개월 영아에서 심초음파를 통해 폐동맥 고혈압을 진단하고 심혈관도자술을 통해 개별 폐정맥들의 협착을 원인으로 밝혔기에 보고하고자 한다

참 고 문 헌

- 1) Nakib A, Moller JH, Kanjuh VI, Edwards JE. Anomalies of the pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1967;20:77-90.
- 2) Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins: Clinical spectrum and unsuccessful treatment by transvenous balloon dilatation. *Am J Cardiol* 1982;49:1767-72.
- 3) Edwards JE. Congenital stenosis of pulmonary veins: Pathologic and developmental considerations. *Lab Invest* 1960;9: 46-66.

- 4) Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Barger LM Jr, Pacifico AD, Kirklin JW. Congenital pulmonary stenosis. *Am J Cardiol* 1984;54:369-75.
- 5) Shone JD, Amplatz K, Anderson RC, Adams PJ, Edwards JE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins. *Circulation* 1962;26:574-81.
- 6) Sade RM, Freed MD, Matthews EC, Castaneda AR. Stenosis of individual pulmonary veins. Review of the literature and report of a surgical case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974;67:953-62.
- 7) Kingston HM, Patel RG, Watson GH. Unilateral absence or extreme hypoplasia of pulmonary veins. *Br Heart J* 1983;49: 148-53.
- 8) Contis G, Fung RH, Vawter GF, Nadas AS. Stenosis and obstruction of the pulmonary veins associated with pulmonary artery hypertension. *Am J Cardiol* 1967;20:718-24.
- 9) Nasrallah AT, Mullins CE, Singer D, Harrison G, McNamara DG. Unilateral pulmonary vein atresia: diagnosis and treatment. *Am J Cardiol* 1975;36:969-73.
- 10) Bini RM, Barger LMJ. Visualization of pulmonary vein obstruction by pulmonary artery wedge injection. *Pediatr Cardiol* 1982;2:161-2.
- 11) Swischuk LE, L'Heureux PL. Unilateral pulmonary vein atresia. *Am J Roentgenol* 1980;135:667-72.
- 12) Presbitero P, Bull C, Macartney FJ. Stenosis of pulmonary veins with ventricular septal defect. A cause of premature pulmonary hypertension in infancy. *Br Heart J* 1983;49:600-3
- 13) Geggel RL, Fried R, Tuuri DT, Fyler DC, Reid LM. Congenital pulmonary vein stenosis: Structural changes in a patient with normal pulmonary artery wedge pressure. *J American Coll Cardiol* 1984;3:193-9.
- 14) Massumi A, Woods L, Mullins CE, Nasser WK, Hall RJ. Pulmonary venous dilatation in pulmonary veno-occlusive disease. *Am J Cardiol* 1981;48:585-9.
- 15) Lock JE, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, Fuhrman BP, Rashkind WJ, Lucas RV Jr. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. *Circulation* 1984;70:457-64.
- 16) Kawashima Y, Ueda T, Naito Y, Morikawa E, Manabe H. Stenosis of pulmonary veins: Report of a patient corrected surgically. *Ann Thorac Surg* 1971;12:196-202.
- 17) Najm HK, Caldarone CA, Smallhorn J, Coles JG. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:468-70.
- 18) Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, Belli E, Piot D, Rey C, et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:679-87.