

좌하엽으로의 비정상적인 체순환 1예

단국대학교 의과대학 내과학교실, 청주성모병원 내과¹

김재덕, 김운섭, 임홍목¹, 이상록¹, 이계영

=Abstract=

A Case of Anomalous Systemic Arterial Supply to Normal Basal Segments of Left Lower Lobe

Jae Deok Kim, M.D., Youn Seup Kim, M.D., Hong Mok Lim, M.D.¹,
Sang Rok Lee, M.D.¹, Kye Young Lee, M.D.

*Department of Internal Medicine, College of Medicine, Dankook University,
Department of Internal Medicine, Cheongju St. Mary's Hospital*

Anomalous systemic arterial supply to the lung is a rare congenital anomaly. The lung supplied by the anomalous systemic artery has a normal bronchial tree, which is usually in the basal segment of the lung, especially in the left lung. Most of patients are asymptomatic, but the main clinical symptoms of this disease are hemoptysis and exertional dyspnea. CT is useful for the diagnosis and showed a retrocardiac nodular shadow connected to the descending aorta branching into the basal segments of the relatively normal lower lobe. Surgery is indicated for all patients. Here we report a case of anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of left lower lobe in a patient with hemoptysis with a review of the relevant literature. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2004, 56:97-102)

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

서 론

기관지 폐격리증없이 폐로의 비정상적인 체순환 동맥공급은 매우 드문 선천적 이상으로 특징적인 방사선 소견을 가진다¹. 예전에는 기관지 폐격리증

의 일종으로 분류되었으나 정상적인 기관지와 연결이 있다는 점에서 기관지 폐격리증과는 구별된다. 폐로의 비정상적 체순환 동맥공급은 보통 폐하엽의 기저분절에 위치하며 특히 좌측 폐에 위치한다².

Address for correspondence :

Kye Young Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Dankook University

San29, Anseo-dong, Cheonan, Choong Nam, 330-714, Korea

Phone : 041-550-3916 Fax : 041-556-3256 E-mail : kyleemd@dankook.ac.kr

대부분의 환자에서는 증상이 없으며 우연히 촬영한 흉부사진에서 발견되는 경우가 많다. 일부의 예에서는 객혈이나 심부전의 증상으로 발견되기도 한다³.

저자들은 객혈을 주소로 내원한 환자에서 조영증강 전산화 단층촬영과 동맥 조영술을 시행하여 좌하엽으로의 비정상적인 체순환을 발견하고 좌하엽 절제술을 시행한 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 유○자, 28세, 여자

주 소 : 1주일 전부터 발생한 객혈

현병력 및 과거력 : 약 2주전부터 기침과 객담이 있어 개인병원에 내원하여 치료받았으나 1주일 전부터 객혈이 새롭게 발생하고 호전되지 않아서 내원하였다. 과거력상 특이병력은 없었다.

가족력 : 특이소견 없음

이학적 소견 : 활력증후는 정상범위였으며 전신상태는 급성 병색이었으나 각막 빈혈, 청색증, 늑골 함몰, 경부 임파절 비대 소견 등은 없었다. 청진상 호흡음과 심음은 정상이었고 그 외 이학적 검사상 특이소견은 없었다.

검사실 소견 : 말초 혈액 검사, 생화학 검사, 심전도, 폐기능검사 및 동맥혈 가스분석 검사 등은 정상소견을 보였다.

방사선학적 검사 : 단순 흉부 방사선 검사상 좌폐하엽의 심장 음영 후부에 경계가 불분명한 결절성 병변이 보였으며(Fig. 1), 조영증강 전산화 단층 촬영검사에서는 하행 대동맥에서 기시한 직경 1cm 정도의 혈관분지가 뭉쳐서 좌하엽에 종괴를 형성하였으나 다른 폐야에서는 특이소견이 없었다(Fig. 2,3). 확진을 위해서 흉부 대동맥 조영술을 시행하였는데 흉추 9번 높이의 하행 대동맥에서 분지가 기시하여 좌하엽에서 폐혈관을 형성하였으며 좌하폐정맥으로 정맥 순환되고 있었다(Fig. 4).

임상경과 : 수술전 시행한 기관지 내시경 검사상

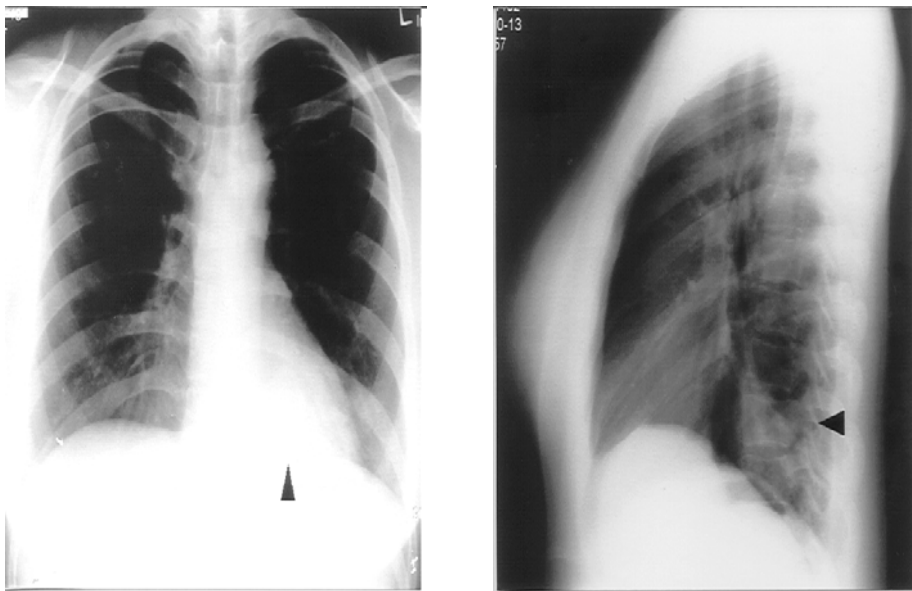


Fig. 1. Chest PA & Lt. lateral film show nodular lesion(arrow) in the retrocardiac area of left lower lobe.



Fig. 2. Contrast-enhanced dynamic CT scan at level of T9 shows dilate, tortuous, anomalous artery(arrow) arising from descending aorta.

좌하엽 기저분절에서 출혈소견을 보였으며 심장 초음파는 정상소견을 보였다. 환자는 좌하엽 절제술을 시행후 퇴원하여 외래 추적관찰중이며 더 이상의 증상 없이 잘 지내고 있다.

고 찰

폐로의 비정상적인 체순환 동맥 공급은 선천성 심질환의 일부, 기관지 폐격리증과 반월도 증후군 등의 선천성 폐질환, 그리고 정상 폐에서 보고되고 있다. 이중에서도 선천적인 심장이나 폐질환이 없는 정상 폐로의 비정상적인 체순환 동맥공급은 매우 드물게 나타나는 질환으로 국내에서도 드물게

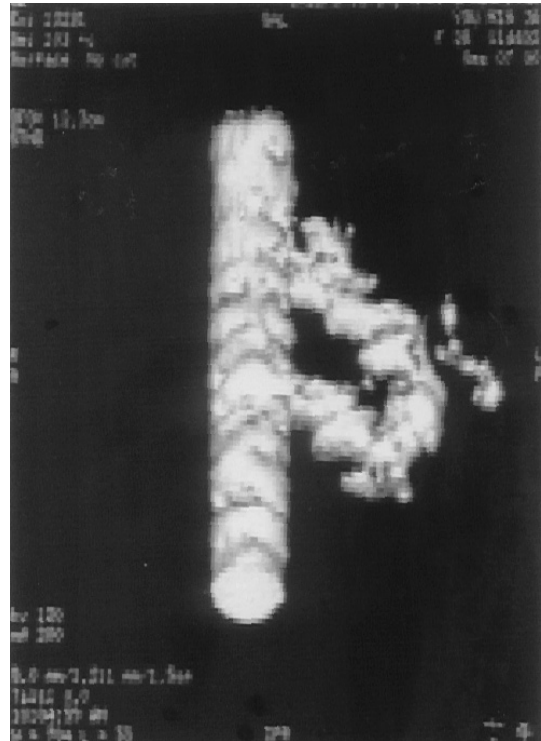


Fig. 3. 3-Dimensional aortogram shows anomalous tortuous artery origins from descending aorta.

보고되고 있다⁴⁻⁶. 이 질환에서 비정상적인 체순환 동맥에 의해서 혈액을 공급받는 폐실질은 폐격리증이 없이 정상적인 폐실질과 기관지를 가지며 기관지와 소통이 정상적으로 되어있다^{7,8}. 이 비정상적인 혈관은 항상 폐하엽으로 주행하며 특히 좌측 폐의 기저분절에 주로 분포하는데, 기시부위는 하행 흉부 대동맥의 원위부, 복부 대동맥 근위부 또는 복강동맥강이다⁹. Pryce 등에 의해 처음으로 기술된 sequestration complex는 비정상적인 체순환 동맥에 의한 폐실질 공급과 폐동맥의 폐쇄 또는 형성부전이 공통적인 몇몇의 임상적, 방사선학적, 병리학적 소견들로 구성되어 있으며 본 증례는 1형으로 분류되었다¹. sequestration complex 중 가장 흔한 형태인 폐격리증은 폐의 일부가 폐조직으

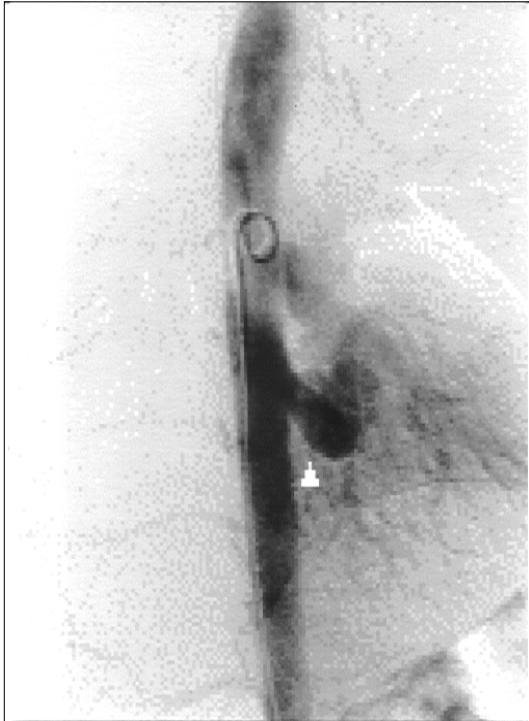


Fig. 4. Thoracic aortogram shows dilated, tortuous, anomalous artery (arrow) arising from descending aorta at level of T9.

로부터 격리되어, 기능하지 않는 선천성 폐기형이며 격리된 폐는 기관지와와 정상적인 소통이 없으며 체순환동맥에 의해 공급을 받는다. 그러나 격리증이 없는 폐로의 체순환 동맥공급은 정상적인 폐실질과 기관지 분포가 존재하기 때문에 폐격리증과는 명확하게 구별이 된다¹⁰. 정상적인 폐로의 비정상적인 체순환 동맥공급의 원인은 확실히 밝혀져 있지는 않으나 발생학적으로 태아기에 주폐동맥이 발생하기전 대동맥에서 기원하여 폐아로 혈액을 공급하는 초기의 분지들이 지속됨으로써 발생한다고 추측을 하고 있다¹¹.

증상은 대부분의 환자에서 무증상으로 우연히 촬영한 흉부 방사선 사진 상 이상소견이 발견되는데, 객혈과 호흡곤란 등의 증상이 나타나기도 한다. 소아의 경우는 심잡음으로 발견되기도 한다.

소아에서 가장 흔한 임상소견은 심잡음이고 이는 좌측 전부 흉부 및 배부에서 잘 들리는 지속성 잡음이거나 수축기성 잡음이다. 소아에서는 심전도상 좌심비대 소견을 보이기도 한다. 어른의 경우 심잡음은 드물고 증상은 대부분 없으며 있을 경우 주 증상은 객혈과 호흡곤란이다. 객혈은 이차성 폐고혈압에 의한 것으로, 호흡곤란은 심장내의 단락으로 비정상적인 동맥으로부터의 혈류량이 많을 경우 좌심부하와 울혈성 심부전 등에 의해 기인하는 것으로 생각된다¹¹. 본 증례에서는 객혈을 증상으로 내원하였다.

진단은 일반적으로 방사선학적 검사로 이루어지며 어렵지는 않다. 흉부 단순 방사선 촬영상 심장 후부에 하대동맥의 주행음영을 소실시키는 경계가 불분명한 결절성 혹은 종괴성 음영이 보이는데 이러한 소견은 정상적으로 큰 하대정맥과 혼동이 될 수 있으며 흉부 단순 방사선 소견상 이와 같은 소견이 보일 경우 동정맥루, 기관지 폐격리증 또는 폐종양 등을 감별해야 한다¹². 본 증례에서도 흉부 단순 방사선 검사상 좌폐하엽의 심장음영 후부에서 경계가 불분명한 결절성 병변이 보였다. 전산화 단층촬영 소견이 진단에 특징적인데 조영증강 후에 하행 대동맥으로부터 심장후면의 좌하엽 저분절에 분지를 내는 혈관성 음영을 관찰할 수 있다^{12,13}. 본 증례에서는 조영증강 전산화 단층촬영상 하행 대동맥에서 기시한 직경 1cm 정도의 혈관분지가 뭉쳐서 좌하엽으로 종괴를 형성하였고 다른 폐야에서는 특이소견이 없었다. 관류 주사상 대부분 좌하엽 저분절에서 큰 관류결손을 보여서 폐환기-관류 주사 검사로도 의심할 수 있다¹². 확진을 위해서는 혈관조영술이 상용되며, 정상 폐동맥이 분포하는지, 비정상적인 동맥이 폐의 어느 부위에 혈류를 공급하는지 또는 폐에서 나온 혈관들이 폐정맥으로 순환하는지 등을 확인할 수 있으며 확진과 함께 수술방법을 결정하는데 중요한 역할을 한다¹¹. 본 증례에서 시행한 흉부대동맥 조영술

상 흉추 9번 높이의 하행대동맥에서 분지가 기시하여 좌하엽에서 폐혈관을 형성하고 있었으며 좌하폐정맥으로 정맥순환을 하였다.

치료의 원칙은 수술이며 이러한 이유는 폐동맥 고혈압에 의한 객혈, 좌-좌단락에 의한 심부전 그리고 감염이 발생할 잠재적 위험이 높기 때문이다¹. 대다수의 증례보고에서는 폐엽 절제술이나 분절 절제술을 시행하였고 그 외에 비정상 동맥과 폐동맥사이의 문합술 또는 비정상 동맥의 결찰술 등의 수술방법을 시행하였다¹⁰. 문합술은 폐동맥 고혈압이 발생하지 않은 소아에서 효과가 있으나 대부분의 어른에서는 높은 혈압과 함께 이미 혈관에 동맥경화성 변화가 있어서 문합술이 용이하지 않다¹⁴. 본 증례에서는 객혈이라는 증상이 있었으며 기관지 내시경 검사상 좌하엽 기저분절에서 활동성 출혈소견을 확인하였고, 방사선 검사상 확진후에 좌하엽 절제술을 시행하였다. 현재 퇴원후 특이 소견없이 잘 지내고 있으며 외래에서 추적 관찰중이다.

요 약

저자들은 객혈을 주소로 내원한 환자에서 조영증강 전산화 단층촬영과 혈관 조영술을 통해서 좌하엽으로의 비정상적인 체순환을 진단하였으며 좌하엽 폐절제술로 치료를 성공적으로 시행한 경험이 있기에 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Hirai T, Ohtake Y, Mutoh S, Noguchi M, Yamanake A. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Chest* 1996;109:286-9.
2. Sade RM, Clouse M, Ellis FH. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1974;18:644-58.
3. 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.
4. 홍현주, 박근민, 황용일, 이춘택, 유철규, 한성구 등. 좌하엽으로의 비정상 적인 체순환 동맥 공급 1예. *결핵 및 호흡기 질환* 2001;50:373-7.
5. 강동원, 권선중, 안진영, 김명훈, 박희선, 이규승 등. Systemic arterialization of lung without sequestration 1예. *결핵 및 호흡기 질환* 2001; 50:378-84.
6. 이기만, 안종준, 김병철, 정인두, 신제균, 정종필 등. 폐격리 없이 좌하엽이 체순환 동맥으로부터 공급되는 기형적인 혈관 2예. *결핵 및 호흡기 질환* 2001;50:710-7.
7. Pernot C, Simon P, Hoeffel JC, Worms AM, Marcon F, Prevot J. Systemic artery-pulmonary vein fistula without sequestration. *Pediatr Radiol* 1991;21:158-9.
8. 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.
9. Bruhlmann W, Weishaupt D, Goebel N, Imhof E. Therapeutic embolization of systemic arterialization of lung without sequestration. *Eur Radiol* 1998;8:355-8.
10. 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.
11. Yamanake 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.
12. 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.
13. 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.
14. Hessel EA 2nd, 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.
-