

다장기 기형을 동반한 이중 폐동맥 슬링

강민웅*,*** · 나명훈* · 임승평* · 이 영* · 길홍량** · 유재현*,***

Double Pulmonary Artery Sling with Multiorgan Abnormalities

Min-Woong Kang, M.D.*,***, Myung Hoon Na, M.D.*, Seung Pyung Lim, M.D.*,
Young Lee, M.D.*, Hong-Ryang Kil, M.D.**, Jae Hyeon Yu, M.D.*,***

Pulmonary artery sling is a rare congenital condition in which the left pulmonary artery arises from the right pulmonary artery forming a sling around the trachea. This causes tracheal compression with the resulting respiratory symptoms. Most cases are associated with cardiovascular and tracheobronchial abnormalities. Some cases present incidentally without respiratory symptoms in adolescents and adults. We report a case with double left aberrant pulmonary artery associated with multiorgan anomalies which was incidentally found.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:777-781)

Key words: 1. Pulmonary artery
2. Anomaly
3. Vascular rings

증 례

14세 남자 환아가 잠복고환의 수술을 위해 시행한 단순 흉부 촬영상 우연히 발견된 우폐야의 종괴를 주소로 본원을 방문하였다(Fig. 1). 환아는 내원 당시 경한 운동 시 호흡곤란 이외의 특별한 증상은 없었다. 종괴에 대한 검사를 위해 컴퓨터 단층촬영을 시행하였고 사진에서 중심증(mesocardia), 폐동맥 슬링과 좌 폐동맥 협착(Fig. 2A, B), 양폐의 열구(fissure)가 보이지 않는 불완전 열구, 기관 분지의 left isomerism, 흉강내 종괴(Fig. 2C) 등이 관찰되었다. 심초음파 검사상 좌측 상대정맥과 단락이 미미한 심실 중격 결손이 관찰되었다. 혈관 조영술 및 심도자 검사상 중등도의 폐동맥 고혈압(수축기 주 폐동맥 압력; 50 mmHg)과 좌 폐동맥이 우 폐동맥에서 기시함을 확인하였

다(Fig. 3A). 폐 관류 주사 검사에서는 좌폐야가 우폐야보다 적게 관류되었으며 관류 결손은 보이지 않았다(Fig. 3B).

수술은 잠복고환에 대한 고환 적출술과 인공 고환 치환술을 먼저 시행하였다. 흉부 수술은 정중 흉골절개하에 우측 늑막강 내의 종괴를 확인하고 조직검사를 시행하여 간조직임을 확인한 후 부분 심폐 우회술하에 폐동맥주위를 박리한 후 수술 전 검사에서와는 달리 2개의 좌폐동맥이 우폐동맥에서 기시함을 확인하였다. 좌상 폐동맥은 기관 후측에서 기관에 의해 심하게 눌리면서 좌상폐야로 주행하였고, 좌하 폐동맥은 기관 분기부(carina) 방향으로 주행하면서 다른 구조물에 의해 눌리지 않고 좌하폐야로 주행하였다(Fig. 4A). 좌상 폐동맥은 기관과 식도에 의해 심하게 눌리는 양상이었으므로 좌상 폐동맥을 우 폐동맥에서 분리시켜 기관 앞으로 위치를 이동시

*충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University

**충남대학교 의과대학 소아청소년과학교실

Department of Pediatric, College of Medicine, Chungnam National University

***충남대학교병원 임상의학연구소

Clinical Research Institute, Chungnam National University Hospital

논문접수일 : 2007년 7월 1일, 심사통과일 : 2007년 9월 11일

책임저자 : 유재현 (301-721) 대전시 중구 대사동 640번지, 충남대학교병원 흉부외과

(Tel) 042-280-7377, (Fax) 042-280-7373, E-mail: jahyu@cnu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

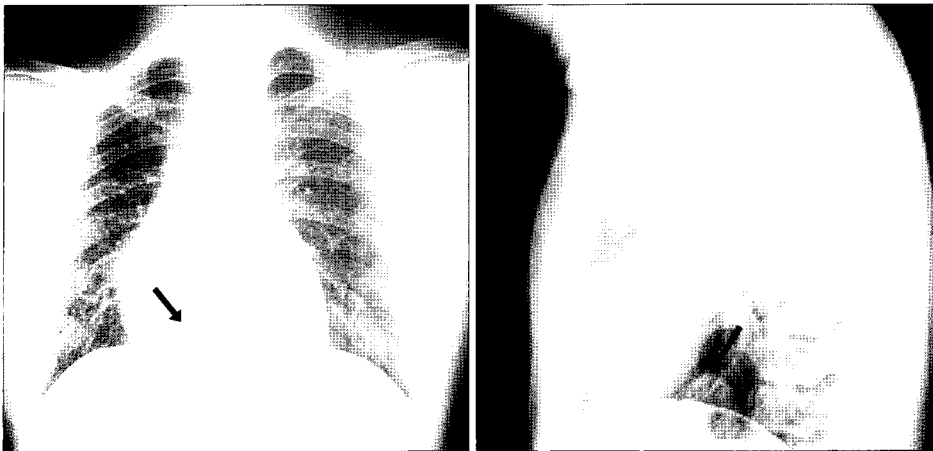


Fig. 1. Chest X-ray shows mediastinal mass (arrow).

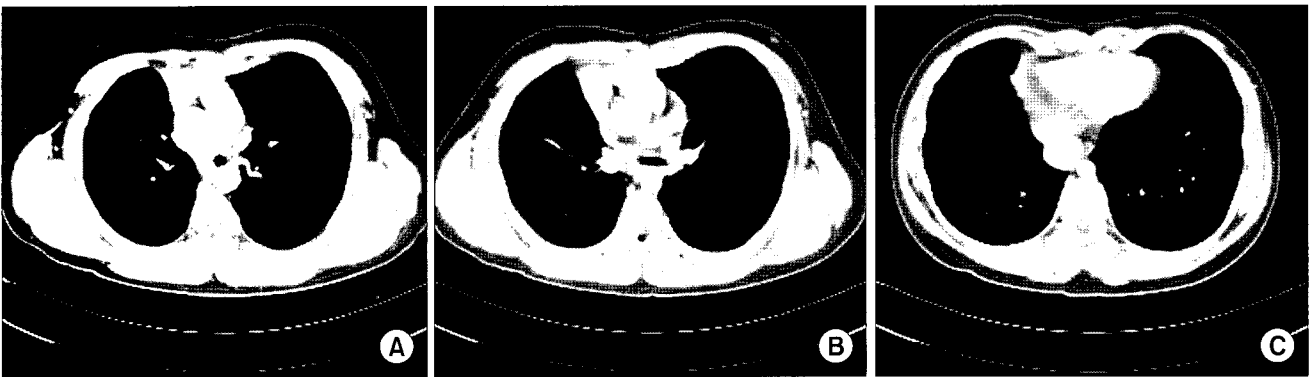


Fig. 2. Preoperative chest computed tomography. (A) Left upper pulmonary artery originates from superior border of main pulmonary artery. (B) Left lower pulmonary artery originates from right pulmonary artery with severe stenosis. (C) Mediastinal mass is confirmed as intra-thoracic liver.

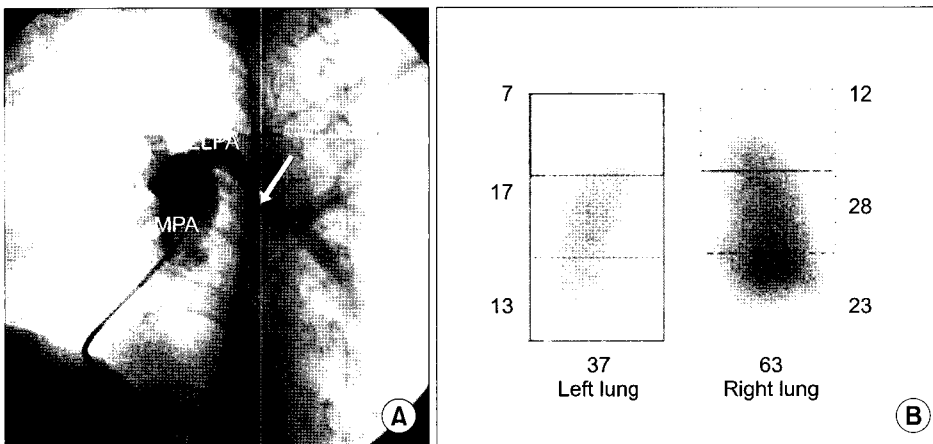


Fig. 3. (A) Angiography shows aberrant LLPA with stenosis (arrow) and go through left low lung field. (B) Left lung was less perfusion than right lung on lung perfusion scan. LLPA= Left lower pulmonary artery; RPA= Right pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery.

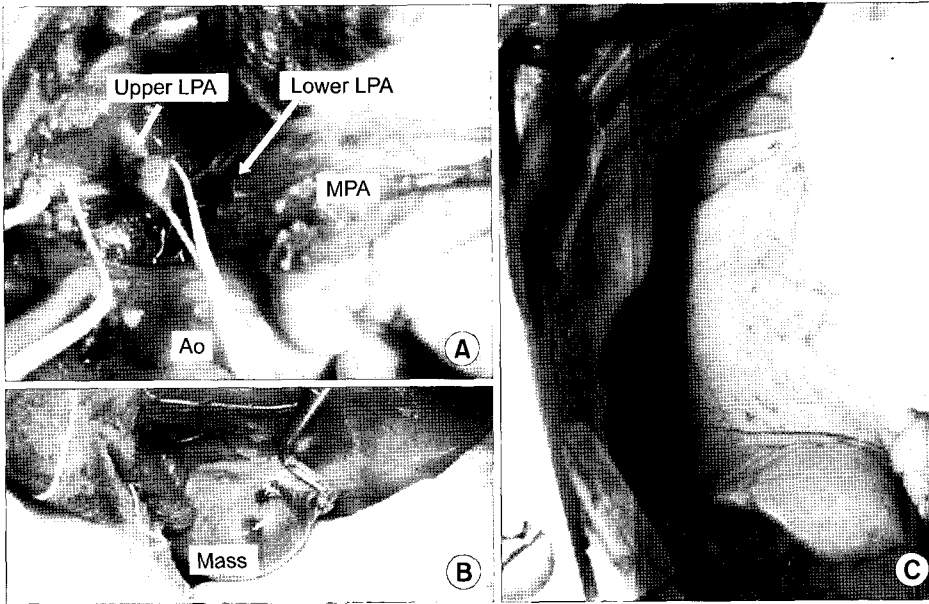


Fig. 4. Intraoperative photography. (A) Upper LPA was transected and repositioned anterior to trachea. (B) Mass was observed in thorax through hiatus of inferior vena cava (Mass was proved as live on frozen section). (C) Fissures was not shown on right lung. LPA=Left pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery.

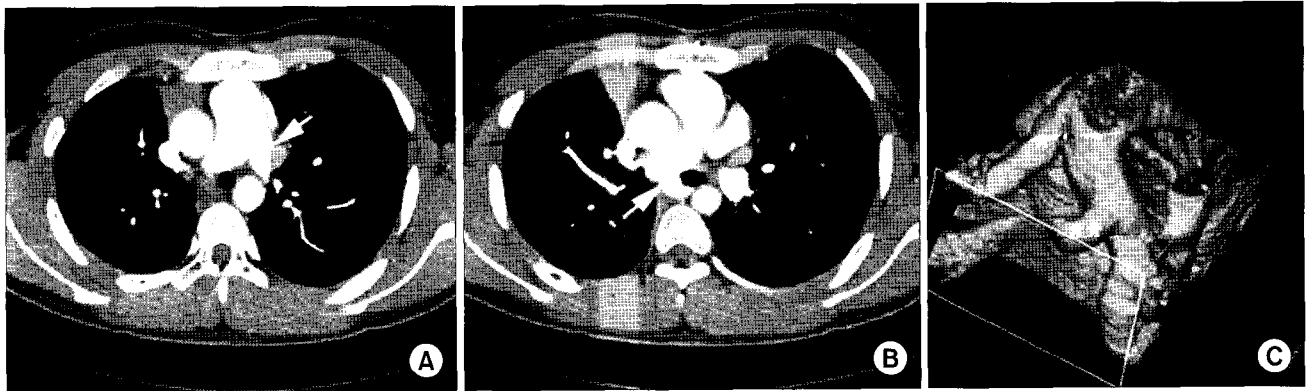


Fig. 5. Postoperative chest computed tomography. (A) Reimplanted left upper pulmonary artery originate from main pulmonary artery. (B) Lower left pulmonary artery originates from right pulmonary artery. (C) 3D reconstruction. *=Reimplanted left upper pulmonary artery; **=Left lower pulmonary artery.

킨 후 주 폐동맥에 재문합하였다. 좌하폐동맥은 다른 구조물에 의해 눌리지 않고 접근이 어려워 교정술을 시행하지 않았으며 우측 폐야에 보였던 종괴는 급속 동결 조직검사서서 간으로 밝혀졌고 양폐장 모두 불완전 열구였다(Fig. 4B, C). 수술 중 발견된 2개의 좌폐동맥 슬링은 수술 전 시행한 흉부 컴퓨터촬영과 혈관조영을 재관독한 결과 수술소견과 일치하였다. 수술 전 컴퓨터 단층촬영에서 좌상폐동맥은 주폐동맥 상층부(superior border)에서 기시하여 기관 분기부 직상부에서 원위부 기관의 우측을 감싸고 기관 후방을 거쳐 기관과 하행 대동맥 사

이를 지나 좌상폐야로 주행하며(Fig. 2A), 좌하폐동맥은 좌상폐동맥 기시부 우측의 우폐동맥에서 기시하여 주폐동맥 하부를 지나 carina level에서 좌측 주기관지의 후면을 따라 좌하폐야로 주행하였다(Fig. 2B).

또한 수술 전 혈관조영에서는 좌하폐동맥만 선택적으로 조영되어 좌하폐동맥이 좌하폐엽만으로 주행하였고, 좌상폐동맥과 좌하폐동맥이 주폐동맥에서 서로 다른 기시부를 갖고 분지됨을 확인할 수 있었다(Fig. 3A).

수술 후 폐 관류 주사 검사상 좌폐의 관류는 수술 전보다 향상되었으며, 컴퓨터 단층 촬영상 좌상폐동맥은

주 폐동맥에 재문합되어 기관지에 의한 압박이 해소되었다(Fig. 5). 환이는 수술 후 운동 시 호흡곤란이 호전되었으며 특별한 문제 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

폐동맥 슬링(pulmonary artery sling)은 좌 폐동맥이 우 폐동맥으로부터 이상 기시하여 기관과 식도 사이를 주행하는 혈관 기형을 말하며, 이때 기관 주위에서 폐동맥이 팔걸이붕대(sling)와 같은 모양을 형성하는 데서 그 이름이 유래되었다. Glaevecke와 Dochle가 1897년 처음으로 좌폐동맥의 이상기시를 부검소견을 통해 보고하였으며 Contro 등이 1958년 혈관륜과 구분하기 위해 “vascular sling”이라는 용어를 처음 사용하였다. 최초의 수술적 교정 성공은 1954년 Potts 등에 의해 이루어졌으며[1], 50%에서 좌측 상대정맥, 심방중격결손, 동맥관개존, 심실중격결손 등이 잘 동반되며, 그 외 팔로사징, 단심실, 대혈관전위, 대동맥궁 기형 등이 동반되기도 한다[2]. 흉부 이외의 동반 기형은 환자의 예후와 밀접한 연관성을 보이며, 선천성 쇄상, 담낭의 부재, 반척추 융합 부전, 요관 방광 이행부 폐쇄, 선천성 횡격막 탈장, 21번 삼염색체증 등의 동반 기형이 드물게 보고되고 있다[3]. 또한 VACTER 증후군과 연관된 폐동맥슬링도 보고되고 있다. 발생 빈도 및 성비, 인종별 빈도 등은 매우 드문 질환이라서 알려진 바가 없다. 증상은 기관이나 식도의 압박에 의해 나타나며 90%의 환자에서 심한 증상을 보인다. 가장 흔한 증상은 쌉쌉거림(wheeze)과 그렁거림(stridor)이며, 천식과 유사한 소견을 보이기도 하며 기도폐쇄, 빈호흡 또는 무호흡 발작(apneic spells)을 보일 수 있다. 또한 자세 변화, 수유에 따른 증상 악화도 보이나 연하곤란은 드물다. 진단은 단순 흉부 촬영, 식도 조영술, 기관지 내시경, 기관 조영술, 심초음파, 컴퓨터 단층 촬영, 자기 공명 영상, 심도자술로 확진할 수 있다.

좌 폐동맥이 우 폐동맥에서 이상기시하여 주행하는 변이 형태는 크게 4가지로 보고되고 있다. 첫째는 좌 폐동맥이 우 폐동맥의 하부에서 기시하여 기관의 전방으로 주행하는 형태이며, 둘째는 정상 좌 폐동맥과 우 폐동맥에서 기시하는 이상 좌 폐동맥이 우 폐동맥 하부에서 기

시하여 기관 전방으로 주행하는 형태, 셋째는 가장 많은 형태로 좌 폐동맥이 우 폐동맥의 배측에서 기시하여 기관의 후방으로 주행하는 형태이며, 마지막으로 정상 좌 폐동맥과 이상 좌 폐동맥이 우폐동맥에서 기시하여 기관의 후방으로 주행하는 형태이다.

본 증례와 같이 특별한 증상 없이 발견된 폐동맥 슬링은 매우 드물고 Dupis 등[4]의 보고에 의하면 26예의 문헌상 보고가 있었다. 대부분 증상 없이 일반 흉부촬영에서 발견되었으며 4예에서는 반복적인 상기도 감염이 있었고 1예에서는 위장관 장애 검사를 위한 바륨 식도 조영술을 시행하던 중 발견되었다.

수술적 교정은 우 폐동맥에서 기시하는 좌 폐동맥을 절단한 뒤 기관 앞쪽으로 재문합하여 교정할 수 있으며, 기관의 기질적 협착이나 완전기관고리가 있는 경우에는 기관의 병변 부위를 절제한 후 좌폐동맥을 기관 앞으로 이동시킨 후기관성형술을 시행한다. 기관 성형술은 협착 부위가 짧은 경우 협착 부위를 제거한 후 단단 문합을 할 수 있고 협착의 길이가 긴 경우는 자가 심낭을 이용한 기관 성형술을 시행할 수 있다[5].

본 증례는 문헌상 보고되지 않은 좌 폐동맥이 우 폐동맥에서 이중으로 기시하는 이중 폐혈관 슬링과 폐장의 불완전 열구, 흉강 내 간, 심실 중격 결손증 등의 다장기 기형을 동반한 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Potts WJ, Holinger PH, Rosenblum AH. *Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus: report of case.* JAMA 1954;155:1409.
2. Sade RM, Rosenthal A, Fellows K, Castaneda AR. *Pulmonary artery sling.* J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 69:333.
3. Döhlemann C, Mantel K, Vogl TJ. et al. *Pulmonary sling: morphological findings, pre-and postoperative course.* Eur J Pediatr 1995;154:2-14.
4. Dupis C, Vaksmann G, Pernot C, Gerard R, Martinez J, Egmond H. *Asymptomatic form of left pulmonary artery sling.* Am J Cardiol 1988;61:177-81.
5. Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. *Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis.* Ann Thorac Surg 2005;70:38-46.

=국문 초록=

폐동맥 슬링은 좌 폐동맥이 우 폐동맥으로부터 이상 기시하여 기관의 후방으로 주행하는 혈관기형으로 주로 기관협착에 의한 호흡기 증상을 일으키는 매우 드문 선천성 질환이다. 심혈관 기형이나 기관의 기형과 동반되는 경우가 많고, 드물게 호흡기 증상 없이 청소년기나 성인에서 우연히 발견되는 경우도 있다. 본 증례는 14세 환아에서 우연히 발견된 이중 폐동맥 슬링(double pulmonary artery sling)을 경험하고 수술 치료하였기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 폐동맥
2. 기형
3. 혈관류