《증예보고》

先天性右側肺動脈閉鎖症 一例報告

서울대학교 의과대학 내과학교실

권인순 · 박승무 · 허성호 · 김유영 · 한용철 · 민현기

==Abstract==

A case of Isolated Congenital Absence of the Right Pulmonary Artery

In Soon Kwon, M.D., Seung Mu Park M.D., Sung Ho Hue M.D.,
Yoo Young Kim M.D., Yong Chul Han M.D., Hun Ki Min M.D.

Department of Internal Medicine, College of Medicine, Seoul National University

In 1868, Franzel reported a case of absence of the right Pulmonary artery, associated with multiple congenital cardiac anomalies as an incidental autopsy findings, and in 1952 Madoff and associates reported the first clinically diagnosed case, of a 14 year old female and this case was confirmed by angiocardiography.

In 1956, Emmanuel and Pattison were to count a total of 46 such cases, most of which had been added because of newly refined angiocardiographic techniques.

Previous reviews showed that, in general, absence of the right pulmonary artery appeared as an isolated defect, but absence of the left pulmonary artery was associated with several major abnormalities of the heart and great vessels.

A case of isolated congenital absence of the right pulmonary artery, diagnosed clinically by angiocardiography, is presented with review.

Possible embryogenesis, radiographic and angiocardiographic appearance of this condition is reviewed.

I. 緒 論

II. 症 例

1868年 Franzel 이 剖檢中 처음으로 一例의 多發性先天性心臟病과 合併된 肺動脈閉鎖症을 報告하였고 1952年 Madoff 等¹⁾이 臨床的으로 先天性右側肺動脈閉鎖症을 처음 報告했다. 그 후 1956년 Emmanuel과 Pattison²⁾이 새로운 心血管造影術로 더욱 많이 밝혀진 例들을 모아 도합 46例를 報告했다.

지금까지의 고찰에서 보면 右側肺動脈閉鎖症은 대개 單一畸形인데^{2,10)} 비해 左側의 경우는 心臟 및 大血管의 畸形과 合併된 複合畸形인 경우가 많았다.

著者들은 最近 서울大學病院에서 先天性右側肺動脈閉鎖症이 의심되는 患者에게서 心血管造影術로 確診된 一例가 있기에 報告하고자 한다.

患者: 이 ○복 24歲 男子

主訴: 採用身體檢査中 우연히 胸部 X-線 所見上 右側肺 異常 發見

現 病歷: 患者는 어릴 때나 學校生活中 特別한 지장을 받지 않았으나 장거리 競走에서는 남들에 劣 뒤지는 편이었다 한다.

1973年 大學入學時 신체검사에서 胸部 X-線上 異常 소견이 발견되었으나 관심없이 지냈고 最近 1978年 1月 실시한 採用身體檢査에서 역시 同一 소견이 發見되었다.

過去歷 및 家族歷: 특기 사항 없었다.

빈번한 上氣道感染이나 류마치 熱, 結核, 肋膜炎 등

의 過去歴이 없었다.

Ⅲ. 理學的 所見

發育 및 營養狀態는 良好하였고 外觀上 青色症은 없었으며 身長 172cm, 體重 55kg 이었다.

血壓은 130/70 脈搏 80/min 體溫 37°C 로 모두 正常이었다. 結膜은 貧血 소견이 없었고 頸靜脈怒張도 없었다.

胸部 視診上 對稱的이었고 打診上 胸骨(sternum) 右側으로 心臟의 둔탁음이 있었고 聽診에서도 이 부위에 서 心音を 들을 수 있었으며 이것은 규칙적이었고 雜音은 없었다. 呼吸音은 右胸部에서 減少되었고 左胸部에서는 증가된 감이 있었으며 呼吸雜音(rale)은 들을 수 없었다.

腹部 소견상 이상 없었고, 四肢에서 青色症이나 棍棒指(clubbing)等도 볼 수 없었으며 神經學的 檢查는 모두 正常이었다.

檢査 所見: 血液, 尿, 肝機能檢査上 특기할 만한 사항 없었고 객담검사에서 結核菌이나 癌細胞는 없었다.

胸部 X-線 所見은 右側肺의 容積의 감소와 右側橫隔膜의 상승을 볼 수 있었고 또 放射線透過度の 증가(radioluceucy)를 볼 수 있으면서 全 肺부위에(entire lung field) 末梢까지 非正常的의 血管分布를 볼 수 있었다. 左側肺가 右側으로 herniation 되면서 縱隔洞(mediastinum)이 右側胸廓內로 당겨가서 心臟은 胸骨 右側에 연해 있었다. 右側肺門은 心臟陰影때문에 그 存在를 確認할 수 없었다. 氣管枝造影術上 正常 分枝를 가지고 있으며 全體的으로 축소돼있었다. 氣管枝鏡檢査上 右側 上葉氣管黨에 氣管枝異物이 있는 것처럼 보였으나 이것은 축소된 容積때문에 그렇게 보였을 것으로 생각된다.

心電圖 소견은 心臟의 右位(dextroposition)를 보여 주었다.

肺機能檢査는 正常 범위내에 있었다.(表一)

(분리기관 肺機能檢査는 施行하지 못 하였다.)

^{99m}Tc-MAA 를 利用한 肺放射性同位元素灌流走査에서는 右側肺의 灌流에 全次陷(total nonpersion)이 있었다. 그래서 先天性右側肺動脈閉鎖症을 의심하여 시행한 右側心室造影(right ventriculography)에서 肺幹(pulmonary trunk)은 잘 보였으나 右側肺動脈이 起始部(origin)도 보이지 않았고 動脈期에 右側肺의 動脈構造도 전혀 보이지 않았다. 上行 大動脈이 보인 後 粗雜(coarse)하고 網狀(reticular)의 陰影이 右肺野(field)

Table 1. Pulmonary Function Test.

	Actual	Predicted	%Predicted
Vital Capacity	3906cc	4285cc	93%
M. V. V.	133l/min	139l/min	96%
FEV1			81%
FEV2			97%
FEV3			100%

Fig. 1. Posteroanterior X-ray of the chest.

Fig. 2. Bronchography, right.

에 나타났다. 이들의 根原은 아마도 氣管枝動脈, 下橫隔膜動脈, 肋間動脈에서의 側部循環(Collateral circulation)인 것으로 보여졌다. 大動脈造影術上的 結果도 마찬가지였고 이 때 左側肺의 造影은 볼 수 없었다. (1圖, 2圖, 3圖, 4圖, 5圖)

Fig. 2. ^{99m}Tc -MAA lung perfusion Scan. Anterior view.

Fig. 4. Right ventriculography.

IV. 考 按

1863年 Franzel 이 剖検中 우연히 先天性右側肺動脈閉症 一例을 發見한 後, 여러例의 剖檢上 發見이 있었고, 1947年 Blalock 이⁶⁾ 肺動脈狹窄症이 의심되어 手術하러던 患者에서 처음으로 左側肺動脈閉鎖症의 死前診斷을 내렸고, 1952年 MacDoff 等⁷⁾이 14歲 少女에서 心血管造影에 의한 첫 臨床的 診斷 一例을 報告했다 그 후 1953年 Steinberg 等⁸⁾이 臨末의 二例를 더 報告했으며 1953年 Nada¹²⁾등이 Fallot 氏 四徵症과 합

Fig. 5. Ascending Aortography.

併된 三例의 左側肺動脈閉鎖症 患者와 一例의 右側肺動脈閉鎖症 患者를 報告했다.

이 後에도 여러 報告와 고증등이 나왔으며 여기서 肺動脈閉鎖 以外에 心臟이나 大血管의 畸形이 同件된²⁾ 경우가 있음을 알게 되었다.

이런 면에서 右側, 左側肺動脈閉鎖症이 單一 畸形으로 存在할 때 可能한 發生學的 次陷에 陷淪¹⁰⁾을 가지게 되었다.

左側肺動脈閉鎖症은, 右側의 경우 대개 單一 畸形으로 存在함에 비해, 여러 先天性心臟疾患을 동반한²⁾ 경우가 많다.

Emmanuel¹³⁾의 左側肺動脈閉鎖症 23例中 19例는 Fallot 四徵症, 1例는 Elieumenger's complex 와 合併 있음을 볼 수 있었고 右側肺動脈閉鎖症¹⁴⁾ 21例 中에는 4例의 動脈管開放(patent ductus arteriosus), 3例의 大動脈絞窄(coarctation of aorta)와 同件된 있었다.

우리나라에서 보고된 例에서도 動脈管開放과의 同件例이었다.

그리고 이들 疾患을 考察함에 있어 重要한 점은 肺¹⁵⁾는 肺動脈과 氣管枝動脈의 二重血流를 받는다는 점이다. 여기서 肺動脈과 이들의 다른 血路(vascular channel)와의 連結의 發生學^{10,16)} 이해하여야만 肺로의 非正常體動脈(anomalous systemic artery) 發生의 이해에 도움이 될 것으로 생각된다.

先天性肺動脈閉鎖症의 基本 병변은 正常 肺動脈과 動脈管(ductus arteriosus)이 되는 第六大動脈弓(aortic arch)의 不存在 혹은 早期退縮(early involution)에 의

Fig. 6. Schematic presentation of the development of the aortic arches. (Reproduced from Huntington, G.S., The Morphology of the pulmonary Artery in the Mammalia. Anat. Rec. 17: 165, 1919)

한 것으로¹⁵⁾ 생각된다.

Huntington¹⁴⁾에 의한 早期胎兒(early embryo)에서의 肺動脈 發達을 보면 肺血管은 第六大動脈弓과 獨立의 形式으로 形成된다. (六圖)

肺叢(Pulmonary plexus)은¹⁵⁾ 그 초기 단계에 背部大動脈(dorsal aorta)의 腹側分枝(ventral branch)와 연결된다. 그리고 이것이 자람에 따라 分枝를 頭側(Cranial)으로 내어서 第六大動脈弓의 腹側根(ventral root)의 自由枝(free exlreuaty)와 합하게 되고 背部大動脈과의 연결은 후에 소실된다. 第六大動脈弓의 背側根은 大動脈球(aortic bulb)의 直下部(distal)의 腹側根과 합하게 되고 그래서 完全한 弓(arch)하나 腹側根의 自由枝가 肺叢의 頭側分枝와 합해서 肺動脈을 完成하게 된다. 左側의 背側根은 左側 第四大動脈弓과 動脈管(ductus arteriosus)으로서 지속되고 右側背根은 右側 第四大動脈弓과 없어지게 된다.

大動脈肺動脈中隔(aorticopulmonary septum)⁵⁾¹⁵⁾이 第四, 第六大動脈弓 사이의 角절부(angle)에서 생기면서 心臟쪽으로 자라나고, 共通動脈管(Common truncus arteriosus)를 大動脈과 肺動脈 主管으로 나누게 된다. 이 過程中 어느 단계에 방해가 생기면 肺動脈의 여러 變型(variation)이 가능하다.

이미 생긴 肺動脈의 發育장애는⁵⁾ 動脈의 狹窄이나 閉鎖를 일으키고 第六弓의 腹側根의 장애는 肺叢과 背側根 간의 連結을 유지해 肺動脈은 大動脈의 弓으로부터 나오는 것 같이 보일 것이다. 全第六弓의 發育 장애는⁵⁾¹⁰⁾¹⁵⁾ 肺叢과 背側大動脈의 腹側分枝와 原來의 連結을 지속, 肺는 氣管枝動脈이나 다른 動脈을 통해 血流 공급을 받게된다.

이런 一側 先天性肺動脈閉鎖症 患者에 있어서¹⁰⁾⁶⁾¹⁾ 나타날 수 있는 症狀로서는 기침, 反復의 肺炎, 咯血, 運動時呼吸困難, 드물게 無症狀등이 있다. 이런 症狀⁵⁾은 아마도 體動脈에 의한 血流 공급으로 肺動脈壓 증가에 인한 肺鬱血이나 肺出血 등으로 肺感染에의 感受性 증가로 여겨진다.

이 患者의 通狀 胸部 X-線은 이런 畸形의 患者의 전형적인 것으로 생각되는데 先天性一側肺動脈閉鎖症의 胸部⁵⁾⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾¹⁸⁾ X-線 소견은 다음과 같은 4가지가 있을 수 있다.

1) 病變肺의 放射線透過度の 증가(radiolucent) 이것은 보통 肺血管표적(pulmonary vascular marking)의 減少로 解釋된다.

2) 病變肺의 胸部容積 감소.

3) 縱隔洞(mediastinum)의 이동과 正常肺의 상대적 herniation.

4) 肺門의 comma 陰影의 不存; 이 소견은 Danielius⁹⁾에 의하면 pathognomonic하다고 한다. 그러나 이것은 通常 film에서 縱隔洞 이동과 心臟影에 의해 가려져 감지되기 힘들다.

이런 경우 臨床 診斷은¹⁰⁾¹⁸⁾ 心血管造影術에 의해 確診될 수 있다. 이 때 重要な 것은¹⁰⁾¹⁰⁾ 造影되지 않는(nonfilling) 肺動脈外에 가능하다면 造影된(filling) 非正常體動脈을 發見하는 것이다. 患者가⁵⁾ 큰 體動脈(large systemic artery)의 血流 공급을 받는 경우 心血管造影術上 肺를 공급하는 氣管枝動脈의 微細網像(fine network)을 볼 수 있고 반대쪽 肺의 肺靜脈으로 造影劑가 들어간 후에도 보인다. 이것은 正常 氣管枝血流系(bronchial vascular system)에서는 볼 수가 없는데 通常 肋膜이 氣管枝系에서 血流 공급을 받기 때문에 이런 위치에서의 血管의 큰 크기를 이해할 수 있을 것이다.

이 患者에서도 이런 側部血管이 通常 X-線上 두드러져 病變肺의 radioluceucy가 잘 들어나지 않은 이유로 생각된다.

氣管枝動脈⁵⁾에 의한 血流 공급은 이것이 動脈血이므로 病變肺가 換氣되더라도 肺胞의 산소 分壓이 動脈血

의 分壓보다 높지 않은 한 산소흡수가 일어나지 않을 것이므로 상대肺에 비해 病變肺는 換氣 폭이 작을 것이다. 그러므로 이런 患者의 全肺機能은 여러 요인, 즉 患者의 나이, 病變肺로의 體動脈 血流 정도등이 모두 영향을 미칠 것으로 생각된다.

Madoff¹⁾의 例에서 보면 肺機能은 肺容積의 中程度의 감소를 보였으나 氣腫(ewphysema)의 증가는 없었고 유일한 이상은 全換氣(total ventilation)이 정상 2배로 된 것이었고 Steinberg⁶⁾ 등의 二例에서는 24歲 男子 患者의 경우 肺容積, 最大呼吸能(maximal breathing capacity), 換氣, blood gas는 正常이었고 48歲 女子 患者에서는 잔여폐용적과 全肺容積(residual and total lceup volunae)이 증가, 最大呼吸能은 감소했으나 肺內 公기의 혼합(intrapulmonary mixing)과 肺 胞分布(alveolar distribution)는 正常이었다. 24歲 男子 患者의⁹⁾ 左心導子上 安定時 肺動脈壓은 正常이었으나 運動時 心搏出量이 2倍로 증가되면서 中程度의 肺動脈壓 증가를 보였다.

先天性一側肺動脈閉鎖症 患者의 수가 적기 때문에 明確한 治療의 進거는 없지만 重合感染이 없거나 異常 體循環이 有意한 心臟循環障礙를 가져오지 않는 한은⁵⁾ 手術은 생각 않는게 좋겠다.

만약 異常肺에 慢性 肺感染이 있으면 病變肺를 제거 해 주는 것이 좋을 것 같고 肺鬱血이 있을 경우는 非正常血管系를 제거하거나 감소, 다른 route로 보내는⁴⁾ 方法이 있겠다.

V. 結 論

先天性右側肺動脈閉鎖症 患者 一例들 臨床的으로 心血管造影術에 의해 確診한 바 문헌 고찰과 더불어 報告하는 바이다.

이런 경우에 있어서의 可能的 發生學的 機轉과 放射線學的 및 心血管造影術에서 나타날 수 있는 所見을 고찰해 보았다.

ERFERNCE

- 1) Madoff I. M., Gansler E. A. and Strieder. J. W. : Congenital Absence of the Right Pulmonary Artery. *New Engl. J. Med.*, **247** : 149 1952.
- 2) Emmanuel R. W. and Pattison J. W. : Absence of the left Pulmonary artery in Fallot's Tetralogy. *Brit. Heart J.* **18** : 289 1956.

- 3) Carroll D. : Chronic Obstruction of Major Pulmonary Artery. *Am. J. Med.* **9** : 175 1950.
- 4) Findlay C. W. Jr. and Maier H. C. : Recent Advances in Surgery. Anomalies of the Pulmonary vessels and their Surgical Significance. *Surgery* **29** : 604 1951.
- 5) Maier H. C. : Absence or Hypoplasia of a Pulmonary Artery with Anomalous Systemic Artery to the Lung. *J. Thor. Surg.* **28** : 145 1954.
- 6) Steinberg I., Dotter C. T. and Lukas D. S. : Congenital Absence of a Main Branch of the Pulmonary Artery. *JAMA* **152** : 1218 1953.
- 7) Flynn J. E., Siebens A. A. and Williams A. A. : Congeital Absence of a Main Branch of the Pulmonary Artery. *Am. J. M. Sc.* **228** : 673 1954.
- 8) Alexander S. C., Fiegel S. J. and Class R. N. : Congenital Absence of the Left Pulmonary. *Am. H. J.* **60** : 465 1955.
- 9) Danielius G. : Absence of the Hilar Shadow: A diagenostic Sign in rare Congenital Cardiac Malformations (Truncus Arteriosus Solitarius with Heterotropic Pulmonary Blood Supply.) *Am. J. Roentgenology* **47** : 870 1942.
- 10) Lawrence J. Schneiderman: Isolated Congenital absence of the Right Lung: A Caution as to its Diagnosis and a Proposal for its Embryogenesis. Report of a case with Review. *Am. Hear. J.* **55** : 772 1958.
- 11) Alexander S. Nadas, Marold D. Rosenbaum; TOF with Unilateral Pulmonary Atresia. A Clinically Diagnosable and Surgically Significant Variant. *Circulation* **8** : 328 1953.
- 12) Batts M. : A Pulmonary Artery Arising from Abdominal Aorta. *J. Tho. Sur.* **8** : 565 1939.
- 13) Bruer A., Clagett. O. T. and McDonald J. R. : Anomalous arteries to the Lung Associated with Congenital Pulmonary Artery. *J. Tho. Sur.* **19** : 957 1950.
- 14) Huntington: The morphology of the Pulmonary Artery in Mamimalia. *Anat. Rec.* **17** : 165 1919.
- 15) Manhoff L. J. and Howe J. S. : Absence of the Pulmonary Artery: A New Classification for

- Pulmonary Arteries of Anomalous Origin. *Arch. Path.* 48: 155 1949.
- 16) McCotter R.E.: On the Occurrence of the Pulmonary Arteries Arising From the Thoracic Aorta. *Anat. Rec.* 4: 291 1910.
 - 17) Morton D.R. Klassen K.P. and Baxter E.H.: Lobar Agenesis of lung. *J. Tho. Surgery.* 20: 665 1950.
 - 18) Bremer J.L.: On the Origin of the Pulmonary Arteries in mammals. *Am. J. Anat.* 1: 137 1902.
 - 19) General L. Baum: Textbook of Pulmonary Disease: Congenital disease Caused by Anomalies of the Pulmonary and Thoracic Cage.: *Little Brown 2nd Ed.* Page 893—899. 1973.
 - 20) Robert G. Frasier and J.A. Pare.: Diagnosis of Disease of the chest: Pulmonary Abnormalities of Developmental Origin. *W.B. Saunders Company 2nd Ed.* page 1: 568—588. 1970.
 - 21) 선우일남, 정정표, 김성순, 노원식, 차홍도: 先天性開放性動脈管이合併된單側性右側肺動脈不在의一例報告. 대한내과학회잡지 19:350, 1976.
-