□ 증 례 □

우측 폐동맥 중엽분지 결손을 동반한 선천성 좌폐동맥부재증 1예 보고

가톨릭의과대학 내과학교실

박인석 · 유덕기 · 김우중 · 문화식
송정섭 · 노재철 · 박성학 · 변해원

= Abstract =

Congenital Left Pulmonary Artery Agenesis with the Defect of RML Branch of Right Pulmonary Artery

In Seok Park, M.D., Duk Ki Yoo, M.D., Woo Joong Kim, M.D.

Hwa Sik Moon, M.D., Jeong Sup Song, M.D., Jae Chul Ro, M.D.

Sung Hak Park, M.D. and Hae Won Byun, M.D.

Department of Internal Medicine, Catholic Medical College,
Seoul, Korea

Congenital pulmonary artery agenesis has been known as a disease entity since its first description in 1868 by Fräntzel. Madoff, et al., in their review of the subject in 1952, reported the first successful clinical diagnosis of this condition by angiocardiology.

Congenital pulmonary artery agenesis, associated with other congenital cardiovascular anomalies is more frequent than an isolated defect.

In Korea congenital pulmonary artery agenesis with PDA was first recognized in 1976 and the isolated defect was first confirmed in 1978. A case of the congenital left pulmonary artery agenesis confirmed by pulmonary arteriography in a young Korean female is presented together with a review of the literatures.

서 론

선천성 폐동맥부재증(congenital pulmonary artery agenesis)은 1868년 독일의 Fräntzel¹⁾이 선천성 심장기형으로 사망한 25세 여자를 부검하여 처음으로 보고하였으며, 선천성 심장기형을 동반하지 않은 독립기형으로서의 폐동맥부재증은 1914년 Döring²⁾이 처음 보고하였다. 그후, Madoff 등³⁾이 심혈관조영술을 이용하여 처음 확진을 하기까지는 그 빈도가 매우 드문 선천성 기형으로 알려져 왔다. 그러나 1954년 Wyman 등⁴⁾이 통상 흉부 X선 검사로 이 질환을 의심할 수 있다

고 했으며, 그후 심혈관조영술 및 폐관류주사법등의 발달과 더불어, 차츰 많이 보고되었다. 우리나라에서는 1976년 선우일남 등⁵⁾이 개방성 동맥관이 동반된 선천성 폐동맥부재증을 처음 보고하였고, 그후 1978년 유시집 등⁶⁾이 선천성 심장기형을 동반하지 않은 독립기형으로서의 선천성 폐동맥부재증을 보고하였다. 이 질환과 반드시 감별해야 할 선천성편측폐발육부전증은 1975년 양주석 등⁷⁾이 우리나라에서 처음 보고하였다. 그러나 반대측 폐동맥분지 결손을 동반한 선천성 편측 폐동맥부재증은 우리나라에서 보고된 예가 없었다. 저자들은 최근 가톨릭의과대학 부속 성바오로병원에서 폐동맥조영술 및 폐관류주사법으로 확진된 우측 폐동맥 중엽분지 결손을 동반한 선천성 좌폐동맥부재증 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는

* 이 논문은 1985년도 가톨릭중앙의료원 학술연구보조비로 이루어진 것임.

바이다.

증 례

28세 여자 환자가 정도의 호흡곤란과 기침을 주소로 내원하였다. 환자는 3년전부터 정도의 호흡곤란 및 기침이 나타났으며 81년 12월부터 좌측 결핵성 늑막염이라는 진단하에 1년간 결핵치료를 받았다. 그후에도 운동시 호흡곤란과 기침이 호전되지 않았다. 그러나 흉통이나 객혈 및 그외의 특이한 호흡기 증상은 없었다.

Fig. 1. Chest P-A. The vascular markings of the left lung are markedly reduced, and the well-defined tumefaction is delineated in the right hilar area.

Fig. 2. The ^{99m}Tc -Fe-MAA perfusion lung scan. The persistent absence of radioactivity of entire left lung and a localized defect in right middle lobe are shown. Unusual prominence of the right pulmonary arterial activity is also seen in the right hilar area.

환자는 호흡기의 세밀한 검사를 위하여 본원 내과에 입원하였다.

가족력에는 특기할 사항이 없었다. 이학적 소견상 환자의 체격은 중등도였고, 영양상태는 비교적 양호한 편이었고, 의식은 명료했으며, 체온은 36°C , 맥박은 96/분, 혈압은 130/70 mmHg 이었다. 피부, 안구, 안면, 사지에 이상 소견이 없었고, 양측의 흉곽발육도 동일하였다. 타진상에도 이상 소견이 없었다. 청진상 좌측 하부의 호흡음이 약간 감소되는 소견 외에는 모두 정상이었다. 수조음이나 진성나음도 들을 수 없었다. 심박음계는 정상범위였으며, 심음은 정상이었고, 심잡음은 없었다. 복부에서는 특별한 소견이 없었다. 말초 혈액상, 뇨소견, 혈액가스소견 및 기타검사는 모두 정상이었다. 단순 흉부 X선(Fig. 1)상 좌측 폐혈관 음영이 감소되어 있었고, 기관지 및 중격동의 이상 소견은 없었다. 그리고 우측 폐문부에 결절상 음영이 발견되었다. 양측 횡격막의 위치는 정상이었고, 좌측 횡격막 흉막각이 소실되어 있었으며, 좌측 흉막이 비후되어 있었다. 늑골 및 늑골간격의 이상 소견은 없었다. 흉부투시진단법상 호기 및 흡기상태에서 중격동의 편향은 발견되지 않았으며, 단순 흉부 X선상에서 보였던 우측 폐문부의 결절상 음영과 우측 폐동맥은 분리되지 않았으며, 결절상 음영의 박동이 관찰되었다. 기관지경검사법상 아무런 이상 소견이 없었다. ^{99m}Tc -Fe-Macroaggregated albumin을 이용한 폐관류주사(Fig. 2)를 시행한 바 좌폐의 관류가 전혀 되지 않았다. 또한 우측 폐동맥의 방사능이 증가되어 있었고 우

Fig. 3. Pulmonary arteriography. The left pulmonary artery is absent. The right pulmonary artery is dilated with a aneurysmal dilatation and a defect of RML branch.

측 폐 중앙부에 방사능의 부분 결손상이 발견되었다. 대퇴정맥을 통한 폐동맥조영술(Fig. 3)의 소견에는 좌측 폐동맥은 완전한 결손상을 보였으며 우측 폐동맥에 확장성동맥류가 발견되었다. 또한 우측 폐동맥 중엽분지는 조영되지 않았다. 폐기능 검사에서는 VC 2,750 cc(91.1% of predicted value), MBC 72.62 L/min(82.3% of predicted value), TLC 4.87 L(101.6% of predicted value), RV/TLC 35.12%, FVC 2.82 L(80.2% of predicted value), FEV₁ 2.35 L(80.4% of predicted value), FEV₁/FVC 83.48%(96.3% of predicted value), DLCO 45.38 ml/min/mmHg 로써 모두 정상 범위였다.

고 안

선천성 폐동맥부재증은 1868년 Fräntzel¹⁾이 선천성 심장기형과 울혈성심부전으로 사망한 25세 여자 환자를 부검하여 처음으로 보고하였다. 1952년 Madoff 등³⁾이 14세 여자 환자에서 처음으로 심혈관조영술을 이용하여 확진한 후 점차 많은 예가 보고되었다. 선천성 폐동맥부재증은 단독으로 존재하는 경우도 있지만 팔로씨 4중후군이나 개방성동맥관, 중격손실등의 선천성 심장기형을 동반하는 경우가 많다⁸⁾. 1983년 Weber 등¹⁰⁾은 현재까지 보고된 독립기형으로서의 선천성 폐동맥부재증은 55예만이 있다고 하였다^{8,11)}. 1962년 Pool 등⁸⁾이 78예를 모아 분석한 결과, 독립기형으로서의 폐동맥부재증은 32예(47%)였으며, 좌측 폐동맥

부재가 40예, 우측 폐동맥부재가 38예로서 좌우측의 차이는 없었다. 또한 좌측 폐동맥부재일 때는 팔로씨 4중후군이, 우측 폐동맥부재일 때는 개방성동맥관이 많이 동반되었다. 이들은 폐동맥고혈압의 정도가 이 질환의 예후와 밀접한 관계가 있다고 했으며 선천성 심장기형이 동반된 폐동맥 부재증의 88%에서, 독립기형의 14%에서 폐동맥고혈압을 동반한다고 하였다. 실험적으로 단기간 혹은 장기간동안 폐동맥 결찰을 시행해 보면 폐절제를 한 후와 비슷한 변화가 오는 것으로 알려져 있으며¹⁶⁾, Cournand 등¹⁹⁾은 한쪽 폐동맥을 결찰하거나, 제거하여 폐혈류량이 2배가 되어도 폐동맥고혈압을 초래하지 않는다고 하였다. 한편 폐동맥부재증 환자에서 혈액학적 검사를 시행해보면 대개의 경우 안정시에는 정상적인 폐동맥압을 보이며 운동시에는 폐동맥압이 급상승하는 것으로 알려져 있다^{8,15)}. 환측폐의 혈액공급은 측부순환에 의하여 공급받는데 그 경로는 상행대동맥, 개방성동맥관, 기관지동맥등이며 Pool 등⁸⁾은 좌측 폐동맥부재증에서는 40%에서 기관지동맥으로부터 공급받았고, 상행대동맥에서 공급받는 경우는 없었으며, 우측 폐동맥부재증에서는 40%에서 기관지동맥으로부터, 그리고 23%에서 상행대동맥으로부터 혈액공급을 받았다고 보고하였다. 폐동맥부재증의 발생학적 원인에 대해서는 여러가지 학설^{4,19~23)}이 있지만 아직 확정된 것은 없다. McKim과 Wriglesworth는²²⁾ 폐동맥부재증의 발생학적 측면을 상세히 기술하면서, 편측 폐동맥부재일 경우 보통 대동맥중의 반대측에 나타난다고 했으며, 실제로 대부분의 경우 정상적인 심장에서는 좌측 대동맥궁이 우세하고 좌측 개방성동맥관을 동반하는 경우가 많으므로 폐동맥부재증은 그 반대측인 우측에 많이 나타난다고 하였다. 선천성 심장기형이 동반되지 않은 경우의 임상증상은 객혈^{24,25)}, 빈번한 호흡기감염^{25,26)}, 흉부불폐감^{25,26)}등이 나타날 수 있지만 비교적 뚜렷하지 않으며 비특이적인 경우가 대부분이다¹⁰⁾. 객혈은 심하지 않지만 가끔씩 응급 폐엽절제술이 필요한 경우도 있다¹⁸⁾. 선천성 심장기형이 동반되는 경우에는 동반된 심장기형의 증상이 주로 나타나며 이때에는 폐동맥고혈압과 울혈성심부전이 자주 동반 된다⁸⁾. 이학적소견으로는 특별한 이상소견이 없는 경우가 대부분이며²⁷⁾ 환측폐의 흉곽이 작거나 심장과 중격동의 편향이 나타날 수 있으며 호흡음은 정상이거나 혹은 약간 감소할 수 있다^{10,27)}. 그외에 심전도, 동맥가스분석, 기관지경 및 기관지조영등의 검사는 대개 정상이다^{10,27,28)}. 많은 보고자들은 이 질환의 진단에는 흉부 X선소견이 중요하다고 하였

다^{4,15,21,29,30}). Weber 등¹⁰이 지금까지 알려진 흉부X선소견을 종합하여 보고하였는데 우선 환측폐에서는 심장과 종격동의 이동, 폐동맥 음영의 감소, 폐용적의 감소, 횡격막의 상승 및 늑골간격의 감소, 혈관음영의 감소 및 측부순환에 의한 망상성 혈관음영이 나타날 수 있으며 반대측 정상폐에서는 방사선투과도의 증가와 폐탈출이 나타날 수 있다고 하였다. 또한 흉부X선소견 만으로는 이 질환과 폐동맥협착, 선천성폐형성부전증 및 발육부전증, 폐동맥혈전증, 일측 폐색성폐기종, Swyer-Jame 증후군과의 감별진단이 필요하다고 하였다. 한편 기관지감염, 기관지확장증 및 측부순환이 현저할 경우에는 환측폐의 방사능불투과성이 증가할 수 있으며^{27,31} 측부순환에 의한 망상성 혈관음영이 현저할 경우에는 폐결핵 침윤과 구별이 안되는 경우도 있다고 하였다²⁹). 흉부투시진단법을 시행하면 폐동맥부재일 경우에는 양측폐의 환기가 동일하므로 종격동의 이동이 없는데 비하여 ball-valve 폐기종일 경우에는 양측폐의 호기부동시성 때문에 종격동의 이동이 일어나므로 감별할 수 있다고 하였다^{47,31}).

또한 Macleod 증후군도 흉부투시진단법상 종격동의 이동이 일어나므로 감별할 수 있다고 하였다³²). 1952년 Madoff 등³³이 심혈관조영술로 이 질환을 진단한 이래 심혈관조영술은 이 질환의 확진에 필수적이 되었으며 폐동맥조영시 환측 폐동맥이 그 시기부터 조영되지 않고 반대측정상 폐동맥만 조영되어 좌심실과 대동맥이 조영된 후에 상행대동맥이나 무명동맥에서 기시되는 기관지동맥 및 다른 측부순환을 통하여 환측폐의 망상성 혈관이 조영된다²⁷). 그러므로 상행대동맥조영술이 환측폐의 측부순환 분석에 매우 중요하다²¹). Gluck 등³³은 ¹³³Xenon과 ¹³¹I-MAA를 이용한 환기-관류폐주사가 가능한 감별진단의 범위를 좁힐 수 있기 때문에 중요한 진단방법이라고 하였다. 즉 환기-관류폐주사에서 양측에 정상적인 환기 분포를 보이고 일측에 관류가 없는 경우는 (1) 편측폐동맥부재증, (2) 주폐동맥의 폐색, (3) 폐동맥분지의 협착의 세가지 경우 뿐이므로 감별진단의 범위가 좁아지고 또한 이 세가지 경우는 임상증상, 이학적소견, 혈관조영술 등으로 쉽게 감별할 수 있다고 하였다. 최근 폐동맥조영술보다 훨씬 안전하고 쉽게 실시할 수 있으며 비용도 싼 Digital Subtraction angiography가 폐동맥 순환을 분석하는데 이용되었다^{34,35}). 혈역학적 측면에서 심박출량 및 안정시의 폐동맥압은 정상 범위이며 운동시의 폐동맥압은 약간 상승한다^{3,15,25}). 폐기능검사상 폐용적, 환산능, 혈액가스분석소견은 비교적 정상이며^{3,4,15,25},

일분환기량은 증기한다²⁷). 경미한 제한성 폐병변의 소견이 나타날 수 있으며^{3,15} 관류가 없는 환측폐의 산소교환은 거의 없다¹⁰). 환측폐의 폐출혈 및 폐감염과 정상폐의 상태가 이 질환의 예후를 결정하는데 중요하며 특히 정상폐에 기흉, 이물흡입, 감염 및 종양이 동반되면 생명이 위협해지는 수도 있다²⁷). 그러므로 호흡기감염을 잘 치료해야 하고 폐동맥고혈압과 폐출혈을 예방하기 위하여 심한 운동, 고산등반 및 고공비행을 삼가해야 한다^{36,11}). 근본적인 치료는 혈관문합술 및 혈관이식술등의 수술방법^{8,37,33}이 있지만 현재까지는 확실한 적응증이 확정되지 못한 상태이다⁴).

결 론

저자들은 1984년 가톨릭의과대학 부속 성바오로병원에서 흉부X선소견, 폐관류주사 및 폐동맥조영술로 우측 폐동맥 중엽분지 결손을 동반한 선천성 좌폐동맥부재증으로 확진된 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Fraentzel O: Ein Fall von Abnormer Communication der Aorta mit der Arteria Pulmonalis. Arch f Path Anat 43:420, 1968
- 2) Döring: "Angeborener Defekt der rechten Lungarterie". Studien z Path d Entwicklung 2:41, 1941
- 3) Madoff IM, Gaensiler EA, Streider JW: Congenital absence of right pulmonary artery; diagnosis by aniocardiography with cardiorespiratory studies. New Engl J Med 247:149, 1952
- 4) Wyman SM: Congenital absence of a pulmonary artery; its demonstration by roentgenography. Radiology, New Engl J Med 247:149, 1952.
- 5) 선우일남, 정정표, 김성순, 노원식, 차홍도: 선천성 개방성 동맥관이 합병된 단측성 폐동맥부재의 1예 보고. 대한내과학회잡지 19:350, 1976
- 6) 유시집, 최병인, 한만청, 김주완: 선천성 폐동맥부재증 1예 보고. 대한방사선의학회지 14:349, 1978
- 7) 양주석, 이명철, 양이민, 이영, 한만청, 한용철: 선천성 일측 폐발육부전증(좌측)의 1예 보고.

대한내과학회잡지 18:653, 1975

- 8) Bool PE, Vogel JHK Blount SG Jr: Congenital unilateral absence of pulmonary artery. *Amer J Card* 10:706, 1962
- 9) Bahler RC: Abscent right pulmonary artery; Problem in diagnosis and treatment. *Amer J Med* 46:64, 1969
- 10) Weber J, Ramilo JL, London R, Harris VJ: Unilateral absence of a pulmonary artery. *Chest* 84:6, 1983
- 11) Hackett P, Creagh CE, Grover RF, Honigman B, Houston CS, Reeves, JT: High altitude pulmonary edema in persons without the right pulmonary artery. *N Engl J Med* 302:1070, 1980
- 12) Verloop MC: The arteriae bronchiales and their anastomoses with the arteria pulmonalis in the human lung. *Acta anat* 5:571, 1958
- 13) Cauldwell E.W, Siekert RG, Lininger RE, Anson BJ: The bronchial arteries, an anatomic study of 150 human cadavers. *Surg Gyne & Obst* 68:395, 1948
- 14) Bloomer WE, Harrison W, Lindskog GE, Liebow AA: Respiratory function blood flow in bronchial artery. *Am J Physiol* 157:317, 1949
- 15) Elder, J.C., Brofman, B.C., Kohn, D.M. and Charms BL: Unilateral pulmonary artery absence or hypoplasia; radiographic and cardiopulmonary studies in 5 patients. *Circulation* 17:357, 1958
- 19) Liebow AA, Hales MR, Bloomer WE, Harrison, GE, Lindskog G: Studies on the lung after ligation of pulmonary artery; anatomical changes. *Am J Path* 26:177, 1950
- 17) Liebow AA, Hales MR, Harrison GE, Bloomer WE, Lindskog G: The genesis and functional implications of collateral circulation of the lung. *Yale J Biolo Med* 22:637, 1950.
- 18) Findlay CW Jr, Maier HC: Anomalies of pulmonary vessels and their surgical significance with review of literature. *Surgery* 29:604, 1951
- 19) Anderson RC, Char, F, Adams P Jr: Proximal interruption of a pulmonary arch(absence of one pulmonary artery). Case report and new embryologic interruption. *Dis Chest* 34:73, 1958
- 20) Emmanuel RW, Pattison JN: Abscence of the left pulmonary artery and tetralogy of Fallot. *Brit Heart J* 18:289, 1959
- 21) Scheiderman LJ: Isolated congenital absence of the right pulmonary artery; a caution as to its diagnosis and proposal for its embryogenesis-report of a case with a review. *Am Heart J* 55:72, 1958
- 22) Mckim JS, Wigleworth FW: Abscence of the left pulmonary artery; A report of 6 cases with autopsy findings in 3. *Am Heart J* 47:845, 1954
- 23) Winship WS, Beck W, Schvire V: Congenital abscece and anomalous origin for the main pulmonary arteries, variation of the same defect. *Brit Heart J* 29:34, 1967
- 24) Byrue R Jr, Bloom DL Morrystone NJ: Abscece of right pulmonary artery as a case of hemoptysis. *J Thor Cardiovas Surg* 59:264, 1970
- 25) Tabakin BS, Hanson JS, Adhikari PK, Miller DB: Physiologic studies in congenital absence of the left main pulmonary artery. *Circulation* 22:1107, 1950
- 26) Allexander SC, Fiegiel SJ, Glass RN: Congenital absence of left pulmonary artery. *Am Heart J* 50:465, 1955
- 27) Oaklay C, Glick G, McCredie RM: Congenital absence of a pulmonary artery. Report of a case, with special reference to the bronchial circulation and review of the literature. *Am J Med* 34:264, 1963
- 28) Fishman AP, Turino GM, Brandfonbrener M, Himmelstein A: The effective pulmonary collateral blood flow in man *J Clin Invest* 37:1071, 1958
- 29) Maier HC: Abscence or hypoplasia of a pulmonary artery with anomlous systemic arteries to the Sung. *J Thoracic Surg* 28:145, 1954
- 30) Danelius G: Abscen of the hilar shadow;

- Diagnostic sign in rare congenital cardiac malformation (Truncus arteriosus solitarius with heterotropic pulmonary blood supply). *Am J Roentgenol* 47:870, 1942
- 31) Derric JR, Howard JM: Emphysema of one lung associated with atresia of the contralateral pulmonary artery. *Am J Surg* 94:784, 1957
 - 32) Macleod WM: Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 9:147, 1954
 - 33) Gluck MC, Moser KM: Pulmonary artery agenesis; diagnosis with ventilation and perfusion scintigraphy. *Circulation* 151:859, 1970
 - 34) Pond GD, Ovitt TW, Capp MP: Comparison of conventional pulmonary angiography with intravenous digital subtraction angiography for pulmonary embolic disease. *Radiology* 147:345, 1983
 - 35) Ludwig JW, Verhoeven LAJ, Kersbergen JJ, Overtom TT: Digital subtraction angiography of the pulmonary arteries for the diagnosis of pulmonary embolism. *Radiology* 147:639, 1983
 - 36) Steinberg I, Dotter CT, Lukas DS: Congenital absence of a main branch of the pulmonary artery. *JAMA* 152:1216, 1953
 - 37) Armer RM, Shmacker HB, Klatte, EC: Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta; Report of a surgically corrected case. *Circulation* 24:662, 1961.
 - 38) Redo SF, Foster HR, Engle MA: Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *J Thorac Cardiovas Surg* 50:726, 1965
-