

우측 폐동맥 형성부전증

— 1예 보고 —

김 혁* · 강정호* · 위장섭* · 김영학* · 정원상* · 남승혁*

Right Pulmonary Artery Agenesis

— A case report —

Hyuck Kim, M.D.*, Jeong Ho Kang, M.D.*, Jang Seop Wee, M.D.*, Young Hak Kim, M.D.*,
Won Sang Chung, M.D.*, Seunghyuk Nam, M.D.*

Unilateral pulmonary artery agenesis is a rare congenital malformation usually associated with other cardiovascular anomaly such as Tetralogy of Fallot. Isolated pulmonary artery agenesis is very rare, and usually asymptomatic. It is usually highly suspected by routine chest X-ray, and associated symptoms are hemoptysis, blood tinged sputum, repeated pulmonary infection, and dyspnea on exertion. We have recently experienced the right pulmonary artery agenesis in 27 year-old male patient, complaining of minimal hemoptysis and sustained blood tinged sputum. He was successfully treated by right pneumonectomy, so we report this case with the review of associated literature.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:52-55)

Key words: 1. Pulmonary arteries
2. Hemoptysis
3. Anomaly

증례

27세 남자 환자가 내원 3개월 전부터 시작된 객혈과 기침을 주소로 내원하였다. 환자는 평소 건강하여 특이한 병력은 없었다.

소주 반 컵 분량의 객혈로 내원하였으나, 입원 후 기침할 때 소량의 피가 묻어 나올 뿐 출혈양은 소량이었다. 내원 시 생체징후에 이상소견이 없었고, 육안적인 호흡곤란은 관찰되지 않았다. 청진 시 우측 폐에서 호흡음이 현저히 감소되어 있었다.

일반혈액검사, 심전도, 동맥혈가스분석검사 결과는 모두 정상이었다. 단순흉부촬영에서 우측 흉곽이 좌측에 비

해 다소 작아 보였으며, 좌측 폐는 과도하게 발육되어 있었는데 비해 우측 폐는 발육 형성부전의 양상을 보이고 있었다. 심장과 종격동, 기관은 우측으로 편향되어 있었고, 우측 횡격막이 약간 상승해 있었다(Fig. 1).

흉부전산화단층촬영(Fig. 2)에서 우측 폐동맥이 보이지 않았으며, 우측에 상하부 폐정맥은 정상적으로 관찰되었으나 그 크기는 좌측에 비해 작아 보였다. 우측 폐의 전반에 걸쳐 국소적인 유리상 음영이 관찰되고 있었다. 흉막과 횡격막을 따라 조그만 혈관들이 관찰되었는데, 이는 체순환에 의한 우측 폐로의 측부 혈류공급에 의한 소견으로 의심되었다. 종격동 및 좌측 폐에는 특이소견 관찰되지 않았다.

*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hanyang University

논문접수일 : 2006년 8월 24일, 심사통과일 : 2006년 11월 9일

책임저자 : 강정호 (133-792) 서울시 성동구 행당동 17번지, 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 02-2290-8464, (Fax) 02-2290-8462, E-mail: jhkang@hanyang.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

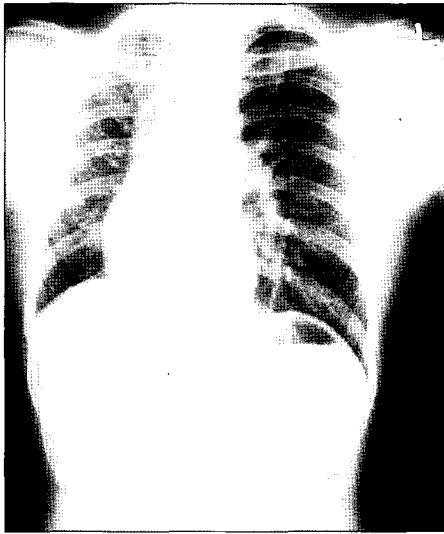


Fig. 1. Initial chest X-ray demonstrated following findings - the hemithorax on the right side appeared to be smaller than its mate, the heart and mediastinum were displaced toward the right side, right side diaphragm was slightly elevated, right side pulmonary artery shadow was absent.

이상의 소견으로 우측폐동맥 형성부전을 의심하고, 동반된 심장기형을 감별하기 위해 심초음파 검사를 시행하였는데, 이상소견은 관찰되지 않았다. 폐기능 검사에서는 정도의 제한성 폐질환에 합당한 소견이 있었다.

이상에서 심장기형을 동반하지 않는 우측 폐동맥 형성부전으로 진단하였고, 수술적 치료를 시행하였다. 수술은 우측 제5늑간을 통한 개흉술을 통해 이루어졌다. 육안적으로 중증도의 흉막유착이 관찰되었으며, 흉막을 따라 많은 미세혈관들이 사행성 주행을 하고 있었다(Fig. 3). 조심스럽게 박리를 진행한 결과 폐문부는 수축되어 있었고, 우측 폐동맥이 관찰되지 않음에 비해 상하부 폐정맥은 정상적으로 관찰되었다. 폐첨부의 체측 흉막과, 횡격막, 폐문부에서 직경 1~2 mm가량의 균집을 이룬 측부 혈관들로부터 사행성 혈관들이 혈류를 공급받고 있었다. 폐첨부와 횡격막, 폐문부의 측부 혈관들을 결찰한 후 통상적인 방법으로 우측 폐전적출술을 시행하였다.

수술 당일 생체징후 정상이었고 출혈소견 없었으나, 수술 제1일 과다출혈로 개흉한 결과 폐첨부의 결찰된 측부 혈관에서 출혈이 있어 결찰 및 지혈하였다. 환자는 이후 특별한 합병증 없이 수술 제14일째 퇴원하였다.

고 찰

선천성 편측 폐동맥 형성부전증은 드문 선천성 질환으로, 이는 주로 동측 6번째 대동맥 궁의 복측 배(ventral bud)의 발달이 미숙하여 발생하는 것으로 알려져 있다. 대부분의 경우에서 선천성 편측 폐동맥 형성부전증은 선천성 심혈관계 기형을 동반하고 있어 영유아기에 높은 사망률을 보이고 있다[1]. 동반된 심혈관계 기형으로는 활로씨 4징, 폐동맥 협착을 동반한 심실중격결손증, 대동맥 축착증 등이 있다. 심혈관계 기형을 동반하지 않은 채 단독으로 발생하는 편측 폐동맥 형성부전증은 아주 희귀한 경우로 1952년 Madoff 등[2]에 의해 문헌에 처음 보고되었으며, 최근에는 1995년 Bouros 등이 성인에서의 증례들을 분석하여 보고하였다[3]. 국내에서는 1991년 김용환 등에 의해 처음으로 보고되었다[4].

폐동맥 형성부전증만 있는 경우 특이한 증상이 없어 진단이 간과되는 경우가 많아 성년에 이르러 증상 없이 우연히 단순흉부촬영에서 진단되는 경우도 종종 있다[5]. 증상으로 객혈, 재발하는 호흡기 감염, 지속되는 경한 호흡곤란, 운동 시 호흡곤란 등이 발현될 수 있다[5,6]. 본 증례 환자의 주소인 객혈의 경우 10% 미만에서 나타나는 것으로 알려져 있으며[6], 이는 환측 폐가 체 순환으로부터 혈류를 공급받아 모세혈관들이 체 순환의 높은 압력으로 확장되고 사행성 주행을 하게 되어 기도 및 허파파리 내에서 출혈을 일으키기 때문에 발생한다[1].

혈역학적으로 환자들은 다양한 양상을 보이고 있다. 대부분의 경우 중증도 이하의 폐동맥 고혈압을 보이고 있으나, 일부의 환자들은 심각한 폐동맥 고혈압이 영유아기에 발현되어 우측 심부전으로 사망하는 것으로 알려져 있다[5,6].

청진 시 환측의 호흡음은 감소되어 들리게 된다. 단순 흉부촬영을 통해 진단초기 많은 정보를 얻을 수 있어, Wyman이 1954년 발표한 소견은 지금도 널리 사용되고 있다. 환측의 흉강은 견측에 비해 작고, 늑간은 좁고, 횡격막은 상승되어 있으며, 심장과 중격동은 환측으로 편향되어 있다. 또한 폐문부에서 폐동맥의 음영을 대신하여 기관지동맥의 작은 혈관음영이 레이스 무늬(lace-like pattern)로 나타날 수 있다[7]. 폐기능 검사에서는 정상 또는 경한 제한성 폐질환에 합당한 소견이 나타나는 경우가 많다[6]. 동반된 심혈관계 기형을 감별하기 위해 심초음파 검사를 시행하게 되는데, 증례의 경우처럼 성년기에 증상이 발현되어 진단된 경우에는 정상인 경우가 많다.

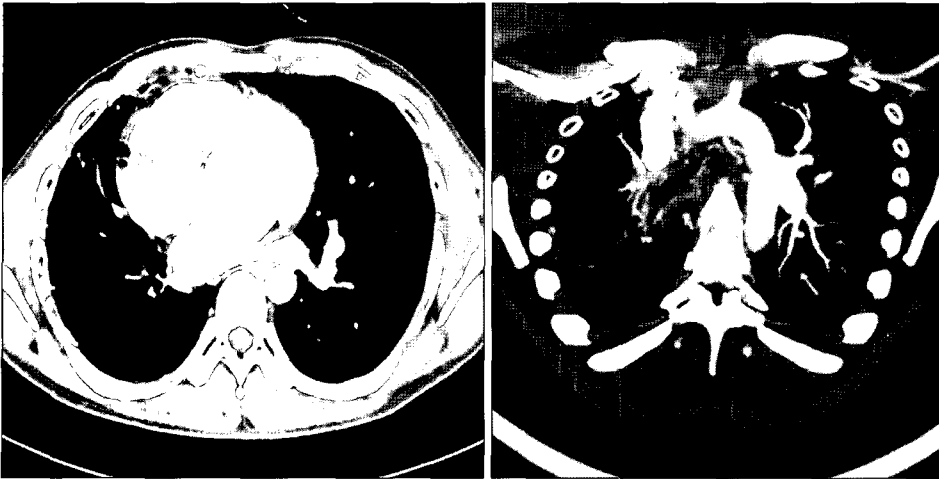


Fig. 2. In chest CT right pulmonary artery was invisible, unlike left pulmonary artery.



Fig. 3. Right pneumonectomy specimen, measuring 16×13×5 cm in dimensions and weighing 450 gm. The outer surface showed fibrous adhesion with pleural fat. Multiple thickened and dilated tortuous vessels were visible especially in the peripheral area.

환기-관류 스캔에서 환기스캔에는 정상이나 관류스캔에서 환측의 관류가 안 되는 것을 볼 수 있다. 이는 폐동맥 혈전증에서도 나타날 수 있는 소견으로 간혹 폐동맥 형성 부전증이 폐동맥 색전증으로 오진되어 불필요한 항응고 치료가 행해지는 경우도 있다고 한다[1,5]. 혈관조영술은 진단과 본 증례와 같은 객혈환자에서 고식적인 치료 목적으로도 사용될 수 있는데, 이를 통해서 체순환에 의해 혈류를 공급받는 환측 폐의 순환을 정확히 판단할 수 있다. 기관지 동맥이 발달하게 되고, 대동맥이나 환측의 쇄골하 동맥, 복강동맥 등에서 기시한 측부 혈관을 통해 환측 폐는 혈류를 공급받게 된다. 또한 척추동맥이 기관지 동맥에서 기시하는 문헌도 보고되고 있다[1].

본 증례에서는 환자의 객혈양이 많지 않고 건축 폐에 병

변이 없어 혈관조영술을 시행하지 않았으나, 객혈양이 많거나 건축 폐에 흡인성 폐렴이 있어 수술위험도가 높은 경우에는 혈관조영술을 통해 측부 동맥 색전술을 시행하여, 환자의 상태가 호전된 후 수술적 치료를 시행하는 것이 수술 사망률과 합병증을 낮추는 데 도움을 줄 것으로 여겨진다. 또한 측부 혈관들의 위치를 술 전 정확히 판단하여术中 출혈량을 줄일 수 있고, 기관지 동맥과 다른 장기와의 연관성을 알 수 있어 불필요한 다른 장기의 손상을 예방할 수 있다.

감별해야 할 질병으로는 폐결핵, Swyer-James 증후군, 폐동맥 색전증, 폐종양 등이 있으며[3], 본 증례와 같은 성인 환자에서 환자의 예후는 건축 폐의 이환 여부 및 환측 폐의 출혈과 염증에 의해 결정되므로[8], 재발하는 호흡기 감

염과 객혈을 호소하는 환자에게는 폐전적출술을 시행하여
전측 폐를 보호하는 것이 바람직할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Thomas P, Gaubert MR, Bartoli JM, et al. *Exsanguinating hemoptysis revealing the absence of left pulmonary artery in an adult*. Ann Thorac Surg 2001;72:1748-50.
2. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder JW. *Congenital absence of the right pulmonary artery*. N Engl J Med 1952;247-57.
3. Bouros D, Pare P, Panagou P, et al. *The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood*. Chest 1995;108:670-6.
4. Kim YH, Jo KH, Kwak MS, Kim SH, Lee HK. *Left pulmonary artery agenesis*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1991;24:83-7.
5. Farghly E, Bousamra M. *Hemoptysis resulting from unilateral pulmonary artery agenesis*. Ann Thorac Surg 2002;74:255-7.
6. Weber J, Ramilo JL, London R, Harris VJ. *Unilateral absence of a pulmonary artery*. Chest 1983;84:729-32.
7. Wyman SM. *Congenital absence of a pulmonary artery: its demonstration by roentgenography*. Radiology 1954;62:321-8.
8. Oakley C, Grick G, McCredie RM. *Congenital absence of a pulmonary artery: report of a case, with reference to the bronchial circulation and review of the literature*. Am J Med 1962;34:264-70.

=국문 초록=

편측에 발생하는 폐동맥 형성부전증은 드문 선천성 기형으로 일반적으로 활로씨 4징과 같은 선천성 심혈관계 질환과 흔히 동반된다. 독립적으로 발생하는 폐동맥 형성부전증은 매우 드문 질환이고, 증상이 없는 경우가 많다. 이 질환은 흉부방사선촬영에서 우연히 의심되는 경우가 많으며 동반된 증상은 객혈, 피가 묻어 나오는 객담, 재발하는 폐감염, 운동 시 호흡곤란 등이다. 최근 저자들은 소량의 객혈과 지속적으로 피가 묻어 나오는 객담을 주소로 내원한 27세 남자 환자를 치험하였다. 저자들은 우측 폐전적출로 환자를 효과적으로 치료하였기에 관련된 문헌과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 폐동맥
2. 객혈
3. 기형