

## 폐동맥폐쇄 혹은 형성부전을 동반한 환아에서 Pulmonary Vein Wedge Angiography 의 유용성

연세대학교 의과대학 소아과학교실  
김동수 · 설준희 · 이승규 · 진동식

방사선과학교실  
최 규 옥  
흉부외과교실  
조 범 구

= ABSTRACT =

### Visualization of the Pulmonary Arteries in the Patients with Pulmonary Atresia or Hypoplasia by Pulmonary Vein Wedge Angiography

Dong Soo Kim, M.D., Jun Hee Sul, M.D., Sung Kyu Lee, M.D.  
and Dong Shik Chin, M.D.

*Department of Pediatrics, Yonsei University, College of Medicine*

Kyu Ok Choi, M.D.

*Department of Radiology*

Bum Koo Cho, M.D.

*Department of Chest Surgery*

The surgical management of patients whose pulmonary arteries are discontinuous from the ventricular mass depends in part on adequate visualization and quantification of the pulmonary arteries. Pulmonary vein wedge angiography has proven effective technique in demonstrating the true mediastinal (intrapericardial) pulmonary arteries (when present) when standard antegrade injections do not suffice.

Pulmonary vein wedge angiography was performed in 11 patients during cardiac catheterization at Severance Hospital Yonsei University College of Medicine between June, 1984 and December, 1985. In all the patients, venous angiography gave a more complete, clear picture of the pulmonary arteries.

We feel that pulmonary venous wedge angiography often is superior to and at least complements standard angiographic methods of opacifying the pulmonary ar-

teries in patients with pulmonary atresia or occluded pulmonary arteries. We recommend it as a routine part of the evaluation of these patients.

**Key Words :** Pulmonary Vein Wedge Angiography • Pulmonary Atresia and Hypoplasia.

## 서 론

청색증을 동반한 선천성 심장질환 환자에서 주폐동맥이나 중심폐동맥의 정확한 해부학적 진단을 내린다는 것은 가능한 수술적 처치방법을 결정하는데 중요한 요소가 된다<sup>1-7)</sup>. 특히 폐동맥폐쇄가 동반된 심실중격결손 증에서의 폐동맥 형태는 더욱 중요한데 이 경우 우심실 유출로, 폐동맥판막, 주폐동맥, 좌우폐동맥의 폐쇄나 형성부전의 성상 또는 좌우폐동맥의 연결등이 중요하다<sup>8,9)</sup>.

이런 환자에서 폐동맥분지와 폐의 모세혈관으로 공급 되는 혈류는 동맥관 기관지동맥, 또는 전신동맥에서 기시하는 측부동맥을 통하여 이루어 진다<sup>10)</sup>.

이 경우 성공적인 수술을 위해서는 수술전에 중격동 내의 폐동맥의 형태 말하자면 형성부전 또는 폐쇄된 부위의 위치와 범위를 결정하는 것이 무엇보다 중요한데 Somerville<sup>11)</sup>에 의하면 대동맥 조영술을 시행할 때 장기간 관찰하면 가능하다고 주장하였으나 실제로는 불가능한 경우가 많다.

Takamiya 등<sup>12)</sup>과 여러 보고<sup>10,13)</sup>에 의하면 Pulmonary Vein Wedge Angiography(이하 PVWA라 칭함)를 통하여 역행적으로 폐동맥의 정확한 형태를 진단할 수 있다고 보고하였다.

이에 저자들은 통상적인 심혈관조영술로 폐동맥폐쇄나 형성부전이 의심되는 환자 11명을 대상으로 PVWA를 이용하여 그 진단적 가치에 대하여 평가하여 보았다.

## 대상 및 방법

대상은 1984년 6월부터 1985년 12월까지 만 18개월에 걸쳐 폐동맥형성부전 또는 폐쇄를 동반한 11명의 환자에서 PVWA를 시행하였다. 이중 남아가 9예 여아가 2예였으며 연령은 6개월에서 12세의 분포를 보였다.

환아는 통상적인 심도자검사와 심혈관조영술을 시행한 후, 침공도자(end hole catheter)인 Cournand

도자를 사용하여 개존난원공이나 심방중격결손을 통하여 폐동맥에 wedge시키고 조영제(Telebrix®: sodium and meglumine ioxitalamate) 0.3-0.45 ml/kg 을 (ml/sec의 속도로 손으로 주입하여 폐동맥의 형태를 관찰하였다. 이후 flush solution 1-2 ml/kg (생리식염수)를 2 ml/sec속도로 주입하여 조영제가 모세혈관에서 수세되도록 하였다.

촬영속도는 초당 30회로 하였고 영상면은 wedge주입을 하는 부위와 중격동을 포함하였으며, 필요에 따라서 좌폐정맥 또는 우폐정맥과 혹은 양쪽 폐정맥 모두에서 PVWA를 시행하였다.

## 결 과

Table 1에서와 같이 진단은 활로 4징이 7예, 양대동맥우심기시가 2예, 삼첨판폐쇄가 1예, 복합심장기형이 1예였다. 전예에서 폐동맥은 일측성 또는 양측성으로 통상적인 심혈관조영술에 의하여 확인이 되지 않아 각 예에 따른 필요한 부위에 PVWA를 시행하여 폐동맥의 상태를 확인할 수 있었다.

Case 1(Fig. 1)은 통상적인 심혈관조영술에서 활로 4징, 동맥관개존, 난원공개존의 소견에 주폐동맥의 형성부전을 보였다. 또한 동맥관을 통하여 잘 발달된 우폐동맥으로 혈액이 유동되는 것이 확인되었으나 좌폐동맥의 상태는 모호하여 좌폐정맥에서 PVWA를 시행한 결과 좌폐동맥이 약간 형성부전되어 있으면서 좌우 폐동맥은 연결되어 있고 형성부전이 심한 주폐동맥도 발견할 수 있었다. 환아는 좌폐동맥의 발달을 위하여 좌폐동맥과 좌폐골하동맥을 연결하는 modified Blalock-Taussig 단락술을 시행하였다.

Case 2(Fig. 2)는 통상적인 심혈관조영술로 활로 4징, 동맥관개존, 심방중격결손과 주폐동맥 형성부전의 소견을 보였다. 또한 동맥관을 통하여 우폐동맥으로 혈액이 유동되는 것을 확인하였고 우폐동맥은 정상적인 발달을 보이고 있으나 좌폐동맥의 상태는 불분명하여 좌폐정맥에서 PVWA를 시행한 결과 좌폐동맥의 형성부전이 있으나 그 정도가 심하지 않아 완전교정수술

Table 1. Diagnosis and operation of the patients

Case	Sex	Age	Diagnosis	Operation
1	A	2	TOF, PDA, PFO, Hypoplastic MPA & LPA	Modified Blalock-Taussig PDA ligation
2	M	10 / 12	TOF, PDA, ASD, Hypoplastic MPA & LPA	Total correction
3	M	6	DORV, VSD, ASD, PS, Right side aortic arch, Hypoplastic LPA	Total correction
4	M	12	Tricuspid atresia, ASD, VSD, PDA, s/p Blalock-Taussig shunt operation	Modified Fontan operation Internal suture of Blalock-Taussig shunt, PDA ligation
5	M	6 / 12	Situs inversus, Single atrium, PDA Large VSD almost single ventricle PFO, Pulmonary atresia, Common A-V valve with regurgitation, Hypoplastic LPA with junctional stenosis	Modified Blalock-Taussig
6	F	4	DORV, VSD, PS, PFO, Left SVC, Single coronary artery, Hypoplastic and interrupted LPA	Expired due to Cerebral Infarction
7	M	6	TOF, ASD, Interrupted & hypoplastic LPA	Total correction
8	M	5	TOF, PFO, PDA, Hypoplastic MPA, Interrupted & hypoplastic LPA	Modified Blalock-Taussig
9	M	12	TOF, PFO, Pulmonary atresia, Hypoplastic RPA & LPA	Discharged
10	M	7	TOF, PFO, Pulmonary atresia, Interrupted & hypoplastic RPA & MPA	Discharged
11	F	8	TOF, PFO, Pulmonary atresia, Hypoplastic RPA & MPA	Modified Blalock-Taussig

Abbreviations :

TOF - Tetralogy of Fallot	RPA - Right Pulmonary Artery
PDA - Patent Ductus Arteriosus	ASD - Atrial Septal Defect
PFO - Patent Foramen Ovale	DORV - Double Outlet Right Ventricle
MPA - Main Pulmonary Artery	PS - Pulmonic Stenosis
LPA - Left Pulmonary Artery	A-V - Atrioventricular
	SVC - Superior Vena Cava.

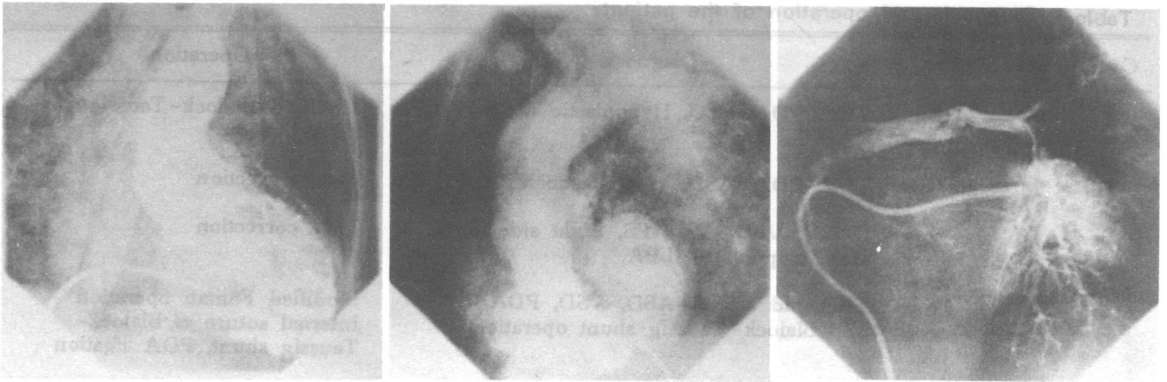
을 시행하였다.

Case 5( Fig. 3) 은 통상적인 심혈관조영술에서 내장 역위증, 단일심방, 단일심실에 가까운 큰심실중격결손, 동맥관개존, 단일방실파막이 있으면서 방실파막부전이 동반된 것이 관찰되었다. 우폐동맥은 잘 발달되어 있으나 역시 좌폐동맥이 모호하여 좌하폐정맥에서 PVWA를 시행한 결과 좌폐동맥형성부전이 있으면서 좌우폐동맥은 서로 연결되어 있고 좌폐동맥의 기시부에 협착이 동반된 양상을 보여 좌폐동맥과 좌쇄골하동맥에 mo-

modified Blalock-Taussig 단락술을 시행하였다.

Case 6( Fig. 4) 는 통상적인 실험관조영술에서 팔로 4 징과 심방중격결손을 보였다. 우폐동맥은 우심실에서 직접 혈류가 공급되며, 좌폐동맥의 상태는 확인이 되지 않아 좌하폐정맥에서 PVWA를 시행한 결과 좌폐동맥의 형성부전이 있으나 그 정도가 심하지 않고 주폐동맥과 연결되지 않은 경우였으며 완전교정술을 시행하였다.

흥미있는 점은 11예중 8 예가 좌폐동맥형성부전을 보



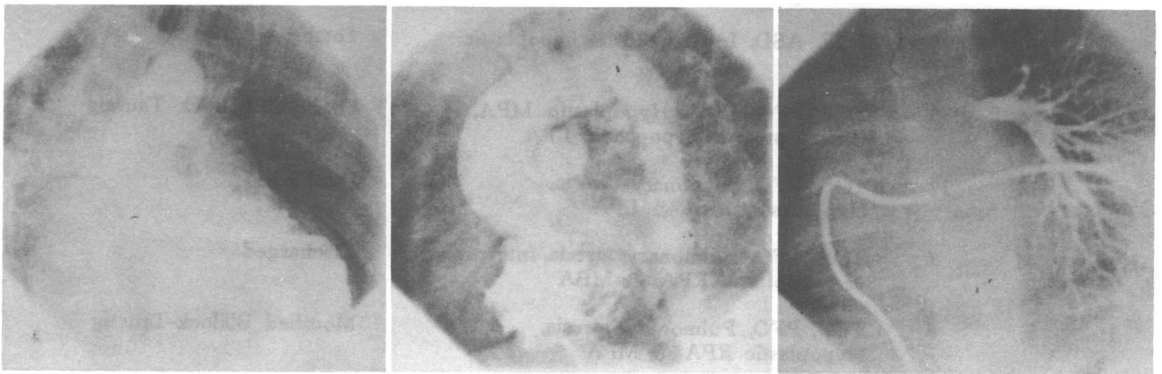
A

B

C

Fig. 1. A. B. Right ventriculogram showing ventricular septal defect, overriding of aorta, and hypoplastic main pulmonary artery. Well developed right pulmonary artery is seen but left pulmonary artery is not seen precisely.

C. Left lower lobe vein wedge angiogram showing hypoplastic left pulmonary artery which is confluent with well developed right pulmonary artery.



A

B

C

Fig. 2. A. B. Right ventriculogram showing ventricular septal defect and overriding of aorta.

Hypoplastic main pulmonary artery and well developed right pulmonary artery are seen. But left pulmonary artery is inconsistent.

C. Left lower lobe vein wedge angiogram showing mildly hypoplastic left pulmonary artery.

이나 우폐동맥의 발달은 정상이었고, 동맥관개존이 동반된 경우는 모두가 그 혈류가 주로 우폐동맥으로 유동한다는 것이었다.

합병증은 전예에서 기침이 있었으나 곧 완하되었고 그 외 조영제의 일혈등은 없었다.

## 고 찰

해부학적으로 폐동맥이 심장과 연결되지 않은 경우 폐로 유입되는 혈액은 동맥관, 대동맥에서 기시하는 측부혈관, 기관지동맥, 또는 늑막의 측부혈관등을 통하

여 이루어진다<sup>10)</sup>. Jefferson 등<sup>8)</sup>에 의하면 통상적인 측부혈관들은 종격동에 존재하는 중심폐동맥에 연결됨에 관계없이 실질폐동맥과 연결되어있다는 것이다. 실질폐혈관은 폐돌기(lung bud) 내의 대동맥과 연결된 혈관총에서부터 발생하여 제 6 대동맥궁에서 형성되는 종격동내 폐동맥의 발생과는 별도로 발생한다. 폐정맥 환류이상을 제외하고 폐동맥의 혈액은 폐포내 모세혈관을 경유하여 폐정맥을 통해 좌심방으로 유입된다. 폐정맥에는 판막이 없기 때문에 동물에서 폐의 역행관류를 실험한 경우도 있다<sup>14)</sup>. 이러한 역행관류시 폐혈관에서 압력과 혈류의 양상은 정상적인 경우와 동일하다. 따라

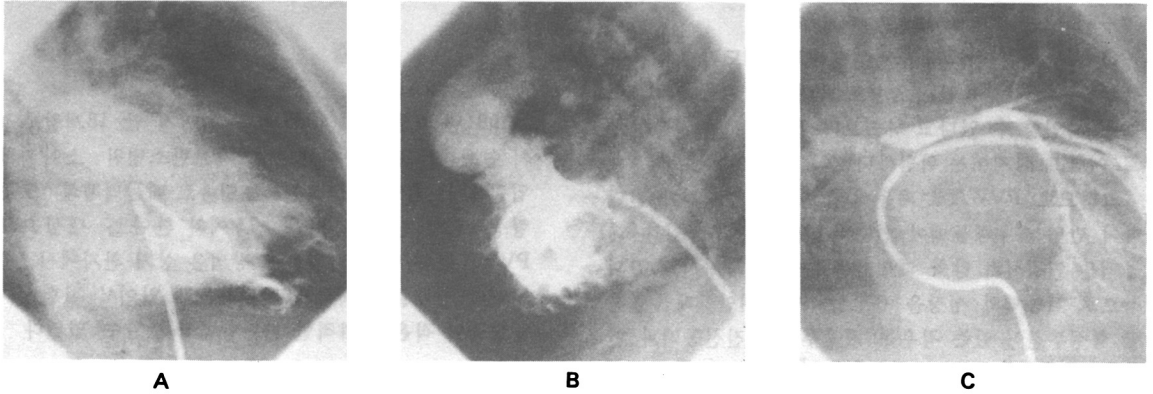


Fig. 3. A. B. Morphological right ventriculogram showing pulmonary atresia. Well developed right pulmonary artery is seen through patent ductus arteriosus.  
C. Hypoplastic left pulmonary artery is confluent but junctional stenosis is demonstrable by left lower lobe vein angiogram.

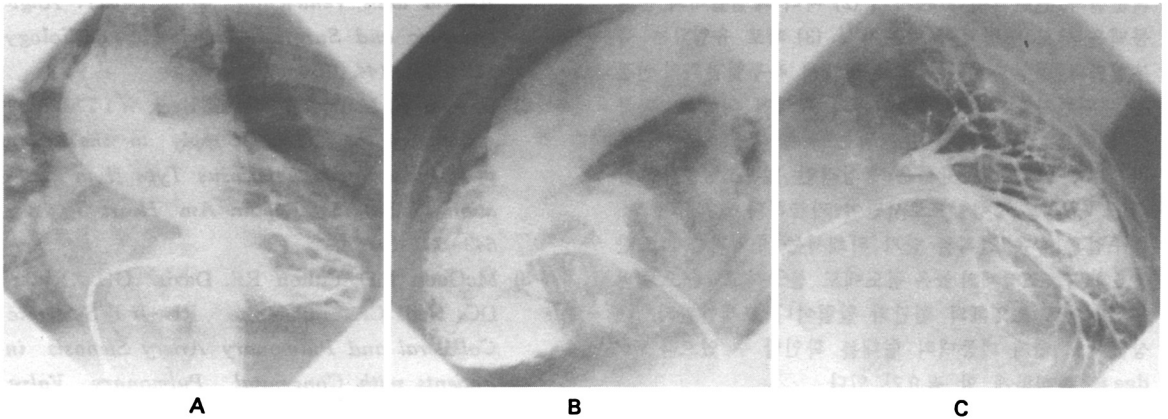


Fig. 4. A. B. Right ventriculogram showing ventricular septal defect and overriding of aorta. Well developed right pulmonary artery is demonstrable through main pulmonary artery but left pulmonary artery is not seen well.  
C. Left lower lobe vein angiogram showing mildly hypoplastic left pulmonary artery.

서 폐동맥의 폐쇄나 협착등으로 인하여 폐동맥의 관류압과 혈류의 감소가 초래되는 경우 적당한 압력으로 폐정맥에 조영제를 주입하면 모세혈관을 손상시키지 않고 폐동맥으로 역류시킬수 있다. 비록 어떠한 경우에 의하여 적량의 폐혈류가 존재하더라도 조영제의 역류에 의해 폐동맥의 양상을 관찰할 수가 있다.

이러한 혈관조영술은 Nadas와 Fyler<sup>15)</sup>에 의하여 폐동맥폐쇄가 있는 환아에서 시행할 수 있음을 시사하였으나 상대적으로 이용할 것은 추천하지 않았다. 그 후 Takamiya 등<sup>12)</sup>과 Yoshimura 등<sup>16)</sup>이 방법의 유용성을 보고하였으며 Nihill 등<sup>10)</sup>과 Singh 등<sup>13)</sup>은 이 방법을 상대적으로 이용할 것을 추천하였다.

Freedom 등<sup>17)</sup>은 폐동맥폐쇄 이외에 전신동맥과 폐동맥사이에 단락수술을 받은 환아에서 단락의 원위부위에 폐쇄가 의심될 때, 이전에 폐동맥결찰수술로 후천성폐동맥폐쇄가 초래된 경우, 그리고 선천적으로 폐동맥의 일측성부재가 있는 환아 등에서도 이 방법을 사용하여 폐동맥의 존재여부와 내경의 크기 등을 평가하는데 좋은 결과를 얻은 것을 보고 하였다.

Somerville<sup>11)</sup>와 Jefferson 등<sup>8)</sup>은 조영제를 다량 투여하고 적어도 8초이상 장시간 대동맥조영술을 시행하는 경우 중격동내 폐동맥의 존재여부를 확인할 수 있다고 하였으나, 영상은 불분명하고 일시적이며 많은 측부혈관 때문에 근위 폐동맥의 영상이 모호하여 정확

한 폐동맥의 형태를 관찰하기가 어렵다.

Chesler 등<sup>18)</sup>에 의하면 역행성대퇴동맥도자술과 전신 측부혈관의 선택적인 조영술로 폐내와 종격동내의 폐동맥을 확인할 수 있다고 하였으나 영아에서는 기술적으로 어렵고 심지어는 위험하다<sup>19)</sup>.

그러므로 PVWA로 폐동맥의 형태를 정확하게 진단하여 만일 좌우폐동맥이 연결되어 있다면 우심실과 폐동맥을 연결시켜 양쪽 폐혈류를 동시에 증가시켜 결과적으로 폐동맥의 성장을 유도할 수 있지만 폐문혈관만 형성부전이 있는 경우는 폐문부위에 전신동맥과 단락술을 시행하는 것이 바람직하다<sup>17)</sup>.

전술한 바와같이 폐실질내의 동맥과 좌우폐동맥의 발생은 서로 상이하기 때문에 폐동맥폐쇄가 동반된 환아에서는 다음 네가지 사항을 결정해야 한다.

(1) 중심폐동맥이 존재하는 경우에 이 동맥이 몇개의 폐분절과 연결되어 있는지<sup>20)</sup>, (2) 여러 폐실질내의 분절동맥은 서로 연결되어 있는지<sup>17)</sup>, (3) 폐로 유입되는 측부혈관의 성장과 주어진 폐분절에서 측부혈관과의 연결은 어떠한지<sup>21,22)</sup>, (4) 측부혈관의 폐쇄에 의하여 폐분절 내에 폐혈관질환이 초래되는 것을 막을 수 있는지<sup>21,23)</sup>, 이러한 사항들은 통상적인 혈관조영술과 함께 PVWA를 병행함으로써만이 가능하다.

주입후 좋은 결과를 얻기 위해서는 주입기술 또한 중요하며, 조영제의 높은 점도에도 불구하고 손으로의 주입만으로 조영제의 혈관의 일혈이나 모세혈관의 손상없이도 쉽게 폐동맥의 형태를 확인할 수 있으나 wedge를 확실하게 할 필요가 있다.

위험성은 의외로 적어서 Nihill 등<sup>10)</sup>은 9일된 영아에서도 안전하게 시행하였다고 보고하고 있다.

PVWA의 합병증에 대해서 Nadas와 Fyler<sup>15)</sup>는 특별한 언급은 없었으나 Singh 등<sup>13)</sup>은 폐실질내로 조영제가 일혈된 후 일시적인 폐부종이 올 수 있다고 하였다. 또한 Nihill 등<sup>10)</sup>의 보고에 의하면 22명의 환자 전예에서 기침이 있었으며 1예에서 소량의 조영제가 일혈되어 기관으로 유입되었으나 환자의 상태와는 무관하다고 하였으며, 일혈의 원인은 조영제의 주입속도가 너무 빨랐기 때문이라고 하였다.

Alpert와 Culham<sup>24)</sup>에 의하면 다량의 조영제가 일혈되어 주기관에서 폐문쪽으로 유동, 청색증과 심한 합병증을 보고하였으며 이것은 도자의 말단부에서 생긴 높은 압력과 유속때문이라 하였다.

저자들의 경우에서도 전예에서 발작성 기침이 발생하였으나 모두 곧 완하되었다. 조영제의 일혈은 한예도 없었다.

## 결 론

1984년 6월부터 1985년 12월까지 만 18개월에 걸쳐 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 소아과에 입원하여, 통상적인 심혈관조영술로 폐동맥폐쇄 또는 형성부전의 진단은 받은 11예의 환아를 대상으로 PVWA를 시행한 결과, 이 방법은 상기 환자에서 폐동맥의 형태를 정확하게 진단하는데 있어서 위험성과 합병증이 적은 효과적인 진단방법임을 알 수 있었다.

## REFERENCES

- 1) Davis GD, Fulton RE, Ritter DG, Mair DD and McGoon DC : *Pulmonary Congenital Atresia with Ventricular Septal Defect: Angiographic and Surgical Correlates. Radiology* 128 : 133-144, 1978
- 2) Chesler E, Matisonn R and Beck W : *The Assessment of the Arterial Supply to the Lung in Pseudotruncus Arteriosus Type IV in Relation to Surgical Repair. Am Heart J* 88 : 542-552, 1974
- 3) McGoon MD, Fulton RE, Davis GD, Ritter DG, Neill CA and White RI Jr : *Systemic Collateral and Pulmonary Artery Stenosis in Patients with Congenital Pulmonary Valve Atresia and Ventricular Septal Defect. Circulation* 56 : 473-479, 1977
- 4) Haworth SG and Macartney FJ : *Growth and Development of Pulmonary Circulation and Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. Br Heart J* 44 : 14-24, 1980
- 5) Haworth SG, Rees PG, Taylor JFN, Macartney FJ, De Leval M and Stark J : *Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. Effect of Systemic Pulmonary Artery Anastomosis. Br Heart J* 45 : 133-141, 1981
- 6) Gill CC, Moodie DS and McGoon DC : *Staged Surgical Management of Pulmonary Atresia with Diminutive Pulmonary Arteries. J*

- Thorac Cardiovasc Surg* 73 : 436-442, 1977
- 7) Piehler JM, Danielson GK, McGoon DC, Fulton RE and Mair DD : *Management of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Hypoplastic Pulmonary Arteries by Right Ventricular Outflow Construction. J Thorac Cardiovasc Surg* 80 : 552-567, 1980
  - 8) Jefferson K, Rees S and Sommerville J : *Systemic Arterial Supply to the Lungs in Pulmonary Atresia and Its Relation to Pulmonary Artery Development. Br Heart J* 34 : 418-427, 1972
  - 9) Edwards JE and McGoon DC : *Absence of Anatomic Origin from Heart of Pulmonary Arterial Supply. Circulation* 47 : 393-398, 1973
  - 10) Nihill MR, Mullins CE and McNamara DG : *Visualization of the Pulmonary Arteries in Pseudotruncus by Pulmonary Vein Wedge Angiography. Circulation* 58 : 140-147, 1978
  - 11) Sommerville J : *Management of Pulmonary Atresia. Br Heart J* 32 : 641-651, 1970
  - 12) Takamiya M, Tauge I and Tadokoro M : *Retrograde Pulmonary Arteriography : A New Approach to Opacification of Pulmonary Artery in Pulmonary Atresia (Abstr). in: Proceedings of the 13th International Congress of Radiology, Madrid, Amsterdam: Excerpta Medica 1973 : 233 (International Congress Series No. 301)*
  - 13) Singh SP, Rigby ML and Astley R : *Demonstration of Pulmonary Arteries by Contrast Injection into Pulmonary Vein Br Heart J* 40 : 55-57, 1978
  - 14) Clark RE, McKnight RC, Kissane JM and Welson CS : *Experimentally Reversed Pulmonary Blood Flow. Ann Thorac Surg* 20 : 433-445, 1975
  - 15) Nadas AS and Fyler DC : *Pediatric Cardiology, 3rd ed Philadelphia, WB Saunders Co, p 575, 1972*
  - 16) Yoshimura H, Dotai S, Asari H, Kazama S, Tominaga S, Ikeda H, Nakashima K, Yamamoto S, Hiyama T, and Ishira S : *A Case of Pseudotruncus Arteriosus : Pulmonary Artery Visualized by Retrograde Pulmonary Vein Angiography. (Abstr) Jpn Circ J* 39 : 723, 1975  
*Cited by Nihill MR*
  - 17) Freedom RM, Pongiglione G, Williams WG, Trusler GA, Moes CAF and Rowe RD : *Pulmonary Vein Wedge Angiography: Indications, Results and Surgical Correlates in 25 Patients. Am J Cardiol* 51 : 936-941, 1983
  - 18) Chesler E, Beck W and Schrire V : *Selective Catheterization of Pulmonary or Bronchial Arteries in the Preoperative Assessment of Pseudotruncus Arteriosus and Truncus Arteriosus Type IV. Am J Cardiol* 26 : 20-24, 1970
  - 19) Neches WH, Mullins CE, Williams RL, Vargo TA and McNamara DG : *Percutaneous Sheath Catheterization. Am J Cardiol* 30 : 378-384, 1972
  - 20) Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Castaneda AR and Reid L : *Growth and Development of the Pulmonary Vascular Bed in Patients with Tetralogy of Fallot with or without Pulmonary Atresia. Circulation* 64 : 1224-1249, 1981
  - 21) Haworth SG : *Collateral Arteries in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect. A Precarious Blood Supply. Br Heart J* 44 : 5-13, 1980
  - 22) Faller K, Haworth SG, Taylor JFN and Macartney FJ : *Duplicate Sources of Pulmonary Blood Supply in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect. Br Heart J* 46 : 263-268, 1981
  - 23) Thiene G, Frescura C, Bini RM, Valente M and Gallucci V : *Histology of Pulmonary Arterial Supply in Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect. Circulation* 60 : 1066-1074, 1979
  - 24) Alpert BS and Culham JAG : *A Severe Complication of Pulmonary Vein Angiography. Br Heart J* 41 : 727-729, 1979