

## 선천성 폐동맥협착증의 임상적 고찰

연세대학교 의과대학 내과학교실

심원흠 · 김성순 · 노원식 · 차홍도

=Abstract=

## A Clinical Study of Congenital Pulmonary Branch Stenosis

Won Heum Shim, M.D., Sung Soon Kim, M.D.,

Won Shick Loh, M.D. and Hong Do Cha, M.D.

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

The congenital pulmonary artery branch stenosis (PABS) was described by Oppenheimer (1) as early as in 1938, but it had attracted very little attention until the last decade. This disease is characterized grossly by single or multiple stenosis of the pulmonary artery and branches and has been described in the literature occasionally under the various designations including supravulvular pulmonary stenosis, coarctation of pulmonary artery, multiple peripheral stenosis of the pulmonary artery and pulmonary artery branch stenosis (3~22). It is known that this defect is no longer a very rare disease and functional problem only.

The clinical significance of this disease is to differentiate from other congenital heart diseases such as patent ductus arteriosus, ventricular septal defect and pulmonary stenosis and is a cause of pulmonary hypertension.

Nine cases of PABS confirmed by pressure difference in pullback tracing, selective angiography and rate of rise of pulmonary artery pressure are presented. This defect occurred as an isolated cardiovascular anomaly in 3 of the 9 patients. This condition was detected usually in childhood due to exertional dyspnea, frequent upper respiratory infections and heart murmur. Clinically the most significant diagnostic feature was the wide distribution of ejection systolic or continuous murmur, which was seldom louder than grade 4/6. It is also characteristic that the upstroke of the pulmonary artery pressure tracing is similar to the right ventricular tracing with the descending limb of the curve steeper and the diastolic notch deeper with a low diastolic plateau. This results in a wide pulse pressure. Data are presented which suggest that comparing the rate of rise prestenotic with poststenotic pressure pulse may differentiate organic from functional pressure gradient.

The purpose of this paper is to present in detail the clinical features including electrocardiogram, chest X-ray, cardiac catheterization, angiography, rate of rise of pulmonary artery pressure and diagnostic criteria of PABS. Only two cases of PABS were reported in Korean literature from our laboratory.

## I. 서 론

선천성 폐동맥협착증(pulmonary artery branch stenosis: PABS 라 약함)은 1938년 Oppenheimer<sup>1)</sup>가

좌우폐동맥 협착증을 17개월된 소아에서 부검을 통하여 확인하였으며, 1954년 Sondergaard<sup>2)</sup>가 "Coarctation of Pulmonary Artery"라는 제목아래 3예를 보고하였다. 이후 심도자술, 심혈관조영술과 개흉수술이 널리 시행됨에 따라 많은 문헌 보고와 연구, 동물실험

등이 진행되었다<sup>3-22)</sup>.

본 질환이 임상적으로 의의를 가지게 된 동기는 발생빈도가 아주 낮지 않다는 것과 기왕의 선천성 심장병, 예를 들면 심실중격결손증, 개방성동맥관, 폐동맥관협착증과 감별진단을 요하며, 폐동맥압항진증(pulmonary hypertension)을 유발할 수 있으며 다른 심내기형과 동반될 때는 발견하지 못할 우려가 있기 때문이다.

협착은 폐동맥의 주간부, 분지부, 말초부등 어디에나 올 수 있으며 양측성, 편측성, 단발성, 다발성 등으로 올 수 있기 때문에 임상증세가 다양할 수 있으며 이에 따라 진단에 애로가 있을 수 있다.

저자들은 본 교실에서 1967년 “선천성 폐동맥 협착증 2예”<sup>23)</sup>를 보고 한 이래, 여러 예를 더 경험하였기에 임상적 고찰과 아울러 문헌고찰을 겸하여 보고하는 바이다.

## II. 고찰대상 및 관찰방법

연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원에서 1962년 12월 1일부터 1976년 3월 31일까지 만 13년 4개월동안 심도자술을 실시한 환자로, 같은 기간에 선천성 심장병 환자는 663예였으며, 이중 선천성 폐동맥협착증 환자는 9예로 1.4%였다. 이들을 대상으로 성별, 연령별 임상증세, 심전도, 흉부X-선, 심도자술, 심혈관조영술과 치료등을 분석 고찰하였다.

관찰방법중 검사실 검사는 다음과 같은 방법으로 시행하였다. 심전도는 일상 12유도(lead)와  $V_3R$ 를 기록하였으며, 변화를 추적검사하였다. 흉부X-선은 teleroentgenogram을 원칙으로하고 측면조사를 필요한 경우에 시행하였다. 심음도, 심도자술, 심혈관조영술과 단위시간당 압력상승비(dp/dt)등은 DR-8 multi-channel recorder(Electronics for Medicine 제)를 사용하여 검사하였다. 심음도는 심잡음의 강도와 성질에 따라 필요한 곳에서 기록하였고, 참고로 심전도와 경동맥 맥파를 같이 기록하였다. 심도자술은 우심도자술을 원칙으로 시행하였으며, 우상박 정맥을 분리하여 도자를 상공정맥, 우심방, 우심실, 폐동맥을 거쳐 폐동맥계압(pulmonary artery wedge pressure)을 측정하고, 상기 언급한 곳에서 혈액채취와 pullback tracing에서 각각의 압력을 측정하였으며 동맥혈은 대퇴동맥을 천자하여 얻었다. 심혈관조영술은 우심실이 나 폐동맥주간부에서 60% Hypaque를 체중 1kg 당 평균 1cc를 도자를 통해 power injector로 주입하며 35 mm cine-

camera로 우전사위(right anterior oblique RAO) 또는 좌전사위(left anterior oblique LAO) 혹은 후전위(posterioanterior)에서 촬영하였다. Dp/dt는 도자를 협착후부에서 전부로 뺄때 paper speed 75-100mm/sec로 기록한 곳에서 구했다. 색소희석곡선법(dye dilution curve method)은 indocyanine green을 이용하였으며 자세한 것은 사전 문헌에 언급한 바 있다<sup>23)</sup>.

위에 언급한 관찰성적은 PAES만 있는 것이 3예 뿐이어서, 그 예수가 많지 않아 다른 질환과 동반된 예도 포함하여 9예를 대상으로 하였고, 고안 및 결론에서 언급한 검사소견은 PAES만 있는 예를 대상으로 기술하였고, 혼동의 우려가 있는 경우는 이를 명기하였다.

## III. 관찰성적

### 1. 연령 및 성별분포

본환자 9예의 연령분포는 5~30세였으며 평균연령은 16세로, 15세 미만의 소아가 5예였다.

성별은 9예 모두 남자였다(표 1 참조).

### 2. 증상 및 이학적 소견

입원당시 주소는 운동시 호흡곤란이 6예, 잦은 상기도 감염이 6예, 흉부압통과 심계항진이 각각 1예씩 있었으며, 1예에서는 전혀 자각증상이 없었고, 1예(case 9)는 입원 기록 분실로 임상증세를 알 수 없었다. 증상의 발병기간은 2개월부터 수년이었다(표 1 참조).

이학적 소견은 대부분의 환자에서 영양상태나 발육 정도는 중(中) 내지 하(下)였다. 안정시 체온, 맥박, 호흡수, 혈압 등은 정상범위였다. 청색증이나 안면홍반(malar flush) 등은 1예에서도 없었으며, 대부분에서 특별한 병색은 없었다.

심장의 이학적 소견은 PMI(point of maximal impulse)는 7예에서 정상위치(제 5 늑간 좌중상쇄골선)에 있었으며 1예는 좌측으로 편재되어 제 3 늑간에 para-axillary 선에 있었다. 청진소견상 방출성 수축기(ejection systolic) 심잡음이 grade III-IV/VI 정도로 제 2, 3, 4늑간, 좌흉선에 있었고, 2예에서는 전흉부에 산재해 있었고 견갑골사이 부위(interscapular area)에 전파되었으며 이완기 심잡음은 1예에서만 청진되었다(Fig. 3).

수축기 전운(thrill)은 3예에서 촉진되었고 이완기 전운은 1예에서만 있었다.

Table 1. Clinical and laboratory data of patients with PABS.

Case No.	Age	Sex	Symptom	Dur.	Murmur	Thrill	S <sub>2</sub>	EKG	Chest P-A	Precath. Dx	Cath Dx
1	14	•	DOE URI	2mo	ejection systole G. III-IV/V1 3, 4 ICS, LSB	—	wide splitting	WNL	WNL	ASD, VSD R/O PABS	PABS (both)
2	9	M	DOE URI	since birth	ejection systole G III 3, 4. ICS, LSB	—	—	WNL	WNL	ASD+PS	PABS (Lt.)
3	6	M	DOE URI	5yr	ejection systole G III pul. area	—	wide splitting	WNL	↑ Luag marking Heart: WNL	ASD R/O PDA	PABS (both)
4	22	M	Chest pain DOE URI	2 wk	ejection systole G IV entire precordium diastole G II	—	$A_2 > P_2$	RVH	WNL	VSD	PS (infundibulum) +PABS (both)
5	24	M	DOE URI	6 mo	ejection systole G III 2, 3. ICS, LSB	systole diastole	$P_2 \uparrow$	PWNL PLVH	↑ Lung marking Heart: WNL	VSD R/O PS	PS+PABS (Lt.)
6	20	M	No. symptom	•	panstole G III entire precordium	systole entire precordium	—	LVH RVH	•	VSD PS	VSD+PS+PABS (both)
7	30	M	Palpitation DOE URI	3 yr 1 mo	panstole G III-IV	systole	—	WNL	WNL	VSD	VSD+PABS (both)
8	5	M	URI	2 yr	panstole G III apex 4 ICS, LSB	—	—	LAD (-15°)	Lung: WNL Heart: globular	VSD	VSD+PABS (both)
9	14	M	•	•	•	•	•	WNL	•	•	VSD+PABS (both)

Cath. Dx: Catheterization diagnosis.

DOE : Dyspnea on exertion.

URI : Upper respiratory infection.

ASD : Atrial septal defect.

PS : Pulmonic stenosis.

S<sub>2</sub>: Second heart soundP<sub>2</sub>: Pulmonic component of S<sub>2</sub>A<sub>2</sub>: Aortic component of S<sub>2</sub>

VSD: Ventricular septal defect

—: no significance

WNL: Within normal limit.

RVH: Right ventricular hypertrophy.

LVH: Left ventricular hypertrophy.

LAD: Left axis deviation.

•: no data.

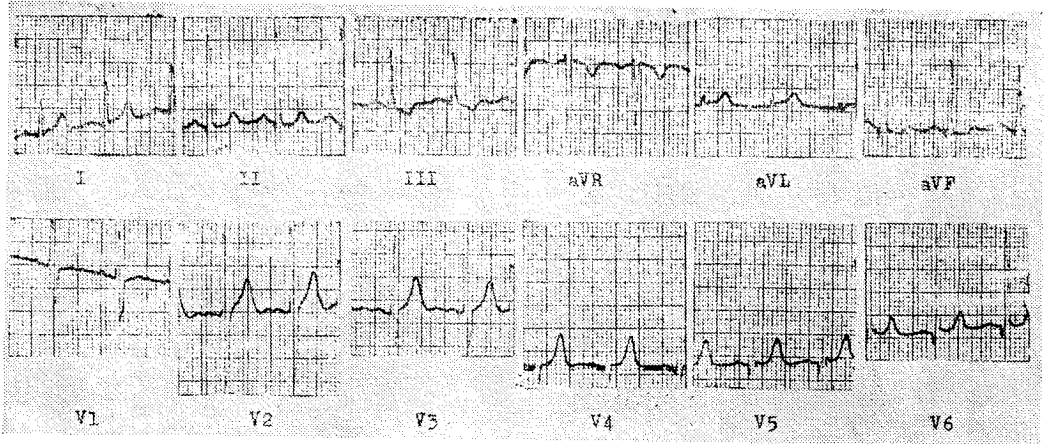


Fig. 1. Routine EKG of case 4 suggests mild right ventricular hypertrophy.

### 3. 검사소견

일반 소변검사, 혈액검사, 기다 혈청검사에는 별이상이 없었다.

**심전도**: 정상이나 정상에 가까운 소견이 6예, 우심실비대, 좌우심실비대, 좌측번위등이 각각 1예였다.

**흉부 X-선**: 4예는 완전 정상이었으나 PAES와 폐동맥관협착이 동반된 예(No. 5)에서 폐혈관 음영이 증가되었으며, 심실중격결손증을 동반하는 1예는 심음영이 구형(globular)이었고, 2예에서는 사진이 분실되어 알 수 없었다(Fig. 2).

**심도자술**: 우심도자술을 9예 전에에서 시행하여 폐동맥의 pullback tracing에 8예에서 협착전후에 10

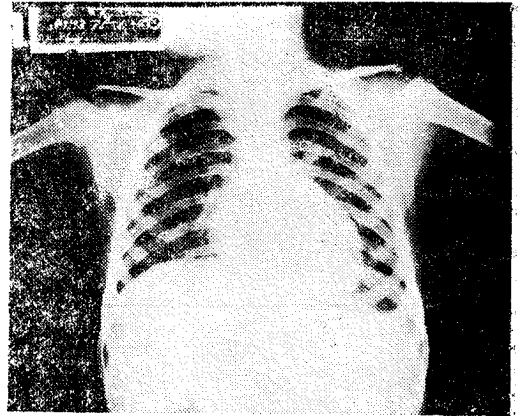


Fig. 2. Chest P-A X-ray of case 8.

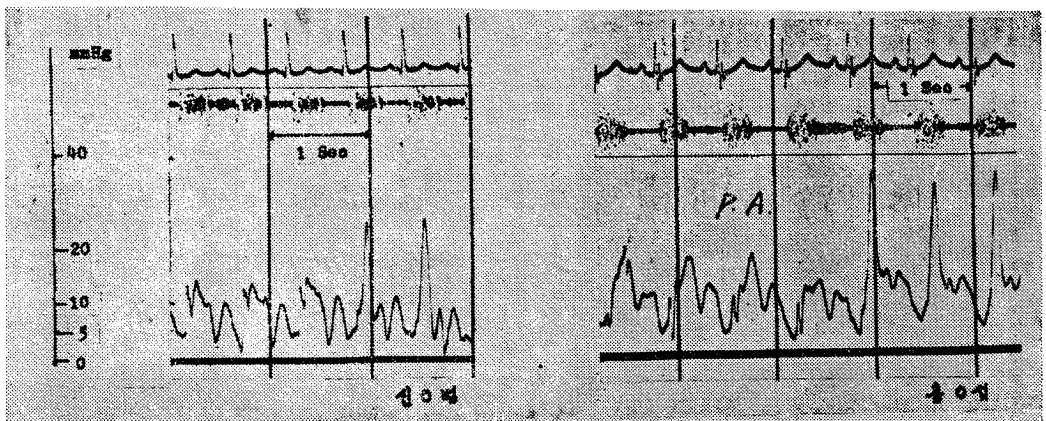


Fig. 3. Case 4, 6, pullback pressure recordings and phonocardiograms from poststenotic to prestenotic position demonstrating the pressure gradient, wide pulse pressure and deep diastolic notch of main pulmonary artery.

Table 2. Cardiac catheterization data and rate of rise of pulmonary artery pressure in patients in PABS

Case No.	Age	Sex	Rt. Atrium		Rt. Vent.		Pul. Artery		dp/dt (mmHg/sec)		Angio	
			O <sub>2</sub> sat.	Vol.%	Pressure mmHg	O <sub>2</sub> Sat.	Vol.%	Pressure mmHg	O <sub>2</sub> Sat	Vol. %		pre-steno.
1	14	M	83.1	14.7 ( 7 )	37/0/7	83.0	14.8	38/12(18)	28/11(17)	339	183	+
2	9	M	.	11.5 (3.5)	37/0/4	.	11.3	36/ 8(18)	22/ 8(14)	189	25	-
3	6	M	78	12.0 ( 4 )	55/0/7	77.0	11.9	55/10(23)	23/12(20)	761	375	+
4	22	M	.	16.5 ( 4 )	49/0/5	.	16.7	35/6	19/ 6	177	97	-
5	24	M	88.2	18.7 .	49/0/10	85.0	18.2	37/10	25/12(14)	240	95	+
6	20	M	.	14.1 ( 3 )	48/5	.	14.5	38/ 5	20/ 4	233	70	-
7	30	M	76	12.9 ( 6 )	45/10	90.5	15.4	45/10	34/10	360	163	+
8	5	M	68	12.5 ( 5 )	44/0/5	69	12.6	44/18(22)	30/14(21)	290	180	+
9	14	M	.	13.7 .	31/0/5	.	15.9	31/ 9(14)	26/ 6(11)	389	95	-
			Mean		39.8/9.8		25.2/9.2		328.9		141.8	
			±S.E.		±2.4 ±1.3		±1.6 ±1.1		±59.5		±34.1	

( ) : mean pressure  
+ : done  
- : not done  
.: no data  
S.E.: standard error

( ) : mean pressure  
 + : done  
 - : standard error  
 . : not done  
 . : no data



Fig. 4. Pulmonary angiogram of case 8 demonstrating stenosis of the left pulmonary artery (arrow).

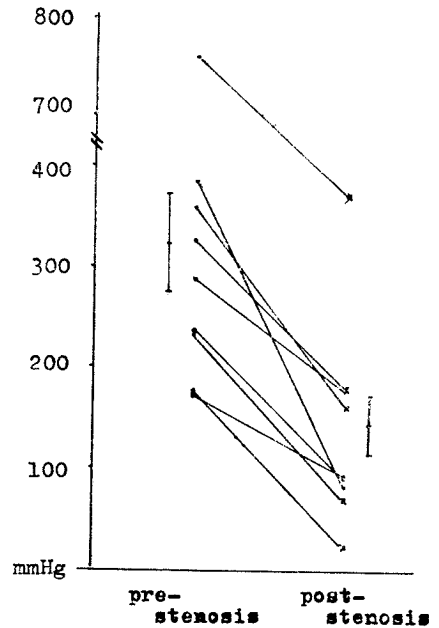


Fig. 5. Rate of rise of the proximal and distal pulmonary artery pressure of congenital pulmonary artery branch stenosis.

mmHg 이상 차이가 있었고(Fig. 3), 2예(No. 6, 9)에서는 색소무선법(dye dilution curve method)을 이용하여 좌우전류를 확인하였다(Table 2 참조).

심혈관조영술은 5예에서 시행하였으며(Fig. 4 참조),  $dp/dt$ 는 6예에서 조건의 충족시켰다(Fig. 5).

이상 모든 검사를 통하여 9예중 PABS만 있는 것은 3예였고 6예는 다른 심장기형과 동반되었다. 이중 심실중격결손증이 3예, 폐동맥판협착증이 2예 심실중격결손증과 폐동맥판협착증이 같이 겸한 1예가 있었다(Table 1 참조).

## IV. 고 안

### 1. 역사, 원인, 의의

본질환은 여러가지 이름 즉 폐동맥상부판막협착(supravulvar pulmonary stenosis), 폐동맥교착증(coarctation of pulmonary artery), 다발성 말초폐동맥협착증(multiple peripheral stenosis of pulmonary artery), 선천성 폐동맥협착증(PABS) 등으로 불리운 질환으로 저자들은 PAES로 쓰기로 하며, 역사를 요약하면 다음과 같다.

병리학적으로 처음 보고된 것은 1909년 Schwalbe<sup>24)</sup>가 우폐동맥이 없고 좌폐동맥협착이 있는 예를 보고한 후, 1924년 Monckeberg<sup>25)</sup>는 폐동맥협착과 폐동맥판협착이 상호관련성이 있다고 언급하였다. 이후에 1938년 Oppenheimer<sup>1)</sup>가 17개월된 소아에서 부검을 통하여 양측 폐동맥협착증을 보고한 뒤, 1953년 Möller<sup>4)</sup>에 의해 폐동맥 말초협착이 언급되었으며, 1954년 Sondergaard<sup>2)</sup>는 이런 것들을 “Coarctation of Pulmonary Artery”로 명명하였다. 그러나 이때까지는 폐동맥협착증이 임상적으로 그다지 주의를 끌지 못한 상태였다. Arvidsson<sup>5)</sup>이 1955년 선택적 혈관촬영술을 이용하여 폐동맥압항진증을 동반한 4예의 다발성 협착증을 보고하고, 이중 1예는 연속성심잡음(continuous murmur)이 전체흉부(entire precordium)에서 청진되었다고 하였다. Schumacker와 Lurie<sup>26)</sup>는 개흉술로서 폐동맥 중간부의 협착과 석회화된 병소를 보고하였다. 이뒤에 보다 여러사람의 보고가 나왔고<sup>3, 6, 7-10, 27, 28)</sup>, 방사선학적인 진단방법과 이질환의 유형별 분류법이 보고되었다.<sup>7, 9, 11-13)</sup>

폐동맥의 발생학적 기원을 요약하면 폐동맥은 3개의 중요한 근부에서 시작된다. 즉 폐동맥 주간은 bulbus cordis에서 유래되며, 폐동맥 주지는 제 6 대 동맥궁에서 시작된다. 제 6 대동맥궁은 배측대동맥에서 시작되는 배측아(dorsal bud)과 대동맥낭(aortic sac)에서 시작되는 복측아(ventral bud)로부터 시작된다. 셋째 기원은 말초폐동맥을 형성한다는 폐아(lung bud)와

상관되는 내장신경총(splanchnic plexus)의 일부분인 폐후측완신경총(pulmonary post-brachial plexus)이라고 알려져 있다. 이상의 부위에 발생학적 결핍이 생기는 경우에 폐동맥에 기형이 올 수 있다. PABS의 병인은 아직 확실히 밝혀진 바가 없으나 선천성 기원으로 생각하고 있다.

임신중의 산모의 풍진(rubella)이 본질환과 관계 있다고 주장한 사람이 있고<sup>10, 13, 29)</sup>, Campbell<sup>30)</sup>은 조직학적 검사소견에서 양측폐동맥 및 전신 혈관벽의 탈력성이 풍진 바이러스에 의해 소실되는데, 이것은 fibroblastic, myoblastic활성에 장애를 주어 혈관내벽이 두꺼워지므로 협착이 온다고 주장하였다. 이밖에 유전적 소질을 주장한 저자들도 있다.<sup>5, 10, 23, 21)</sup>. 또한 폐동맥 혈전 혹은 Gasul<sup>31)</sup>에 의해 기록된 소위 natural transformation이 간혹 폐동맥협착증을 유발할 수 있는데 이러한 예는 소아에서 보다 성인에 호발하며, 이런 사실은 여러사람에 의해 연구, 확인되었다.<sup>1, 15, 32-34)</sup>. 본고찰에서는 어머니의 풍진과 같은 과거력은 찾을 수 없었고, 가족력이나 유전적 소질도 알 수 없었다.

폐동맥협착은 혈액순환 장애를 초래하여 협착 전부(proximal portion)의 압력을 상승시킨다. 이에 따라서 우심실 압력이 상승하여 우심실비대를 초래하게 된다. 즉 PABS가 가지는 의의는 우심실에 얼마 만한 부담을 가중시키느냐에 있다고 하겠다. 협착의 정도가 심하지 않거나 고립된 소분지 협착은 혈액학에 별 영향을 주지 않는다고 하나, 협착의 정도에 따라서 안정시 혹은 운동시에 폐동맥압항진증을 유발시킬 수 있으며 경우에 따라서는 역전류(reversed shunt)까지 유발할 수가 있다.

### 2. 임상증상

환자의 연령 분포는 소아 연령이 대부분이며, 남녀 발생빈도는 확실한 통계는 없으나 특별한 차이가 없는 것으로 보고되고 있다.<sup>2, 9, 10, 12, 13, 15)</sup>. 본고찰에서는 PABS만 있는 3예 전부가 15세미만의 소아며, 성별은 우연인지 전원 남자였다. 임상증상은 여러가지가 있었으나 McCue<sup>10)</sup>등에 의하면 운동시 호흡곤란과 쉽게 피로감을 느끼는 것이 가장 많았으며 그다음에 발육 및 성장부진, 잦은 상기도 감염 순이고, 합병되는 질환에 따라 청색증이나 안면홍조, squatting, 심부전등이 올 수 있다고 하였다. 본고찰에서는 호흡곤란 잦은 상기도 감염 및 발육부진이 가장 흔하였다. 그러나 발육부진은 연령이 일정치 않았으므로, 원인이 이질환에 의한 것이라고 규명하기에는 난점이 있었다. 다른 심장병과

동반된 예에서 흉통이나 심계항진등도 각각 1예씩 있었다.

한편 임상증상은 협착 정도와 합병된 기형에 좌우되는데, 협착이 경미할 때는 증상이 거의 없는 것이 보통이며 정도의 심잡음이 있을 수 있다<sup>16)</sup>. 협착이 심한 경우는 우심실에 부담을 주어서 운동부하능력이 감소하거나 성장발육이 저하될 수 있는 등, 여러가지 증상을 나타낼 수 있다. 폐동맥협착후부의 확장으로 인한 혈관파열이나, 측부순환 기관지동맥파열로 혈담이나 각혈을 초래할 수 있다.

이학적 소견상 가장 중요한 것은 심장의 청진소견이라 하겠다. 특징적인 청진 소견은 방출성 수축기 심잡음이 grade III-IV/V 정도로 좌흉골선 제 2, 3, 4늑간 사이에서 들리거나 전흉부에 들린다고 하며 연속성 잡음이 10~30%정도에서 들린다고 한다<sup>5, 6, 10, 12, 17, 18)</sup>. 심잡음의 전파도 예사와는 달리 널리 파급되는데, 특히 쇄골 상하, 양액와, 전갑골, 양전갑골—척추사이 (interscapular-vertebral region)에 파급된다고 한다<sup>14, 19)</sup>. 연속성 심잡음이 들리는 이유는 많은 측부순환(collateral circulation) 때문에 들릴 수도 있으며, 협착의 정도가 심하여 폐동맥협착 전후부의 수축기와 이완기압의 차이가 심할수록 잘 들리며, 동물실험에서도 증명되었다<sup>14, 17, 18)</sup>. 본고찰에서는 PABS 만의 경우 방출성 수축기 심잡음이 3예 전예에서, 다른 병변이 동반된 예들에서는 전수축기 심잡음이 3예, 이완기 심잡음이 1예 있었고, 전파는 2예에서 전흉부에 파급되었다. 제 1심음과 제 2심음은 정상일 경우가 많으며 제 2심음의 분리(splitting)도 폐동맥관 협착에서와 같이 널리 고정분리(wide, fixed splitting)되지는 않는다고 한다. 폐동맥압의 항진여부와 판막의 이상여하에 따라 P<sub>2</sub>(pulmonic component of second heart sound)가 항진될 수도 있고 넓게 분리될 수도 있다<sup>7, 10)</sup>. 또한 경우에 따라서는 우심실의 heaving 과 수축기 혹은 이완기 전운이 있을 수 있다<sup>7, 10)</sup>.

본 고찰에서는 PABS 만의 경우 전운은 1예에서도 없었고, 다른 병변과 동반된 예에서는 수축기 전운이 3예에서, 이완기 전운은 1예에서, P<sub>2</sub> 항진은 1예, 제 2심음이 널리분리 되는 예는 PABS 만 있는 2예에서였다.

### 3. 검사실 검사소견

**심전도** : PABS 의 심전도 소견은 대부분 정상이나 때로는 우심실비대를 나타내는데, 폐동맥압항진증이 있을 때는 90%에서 우심실비대가 나타난다고 하였으

며<sup>10)</sup>, 폐동맥압항진이 없는 경우와 순수한 PABS 일 때는 정상인 경우가 많다고 한다<sup>16)</sup>. 본고찰에서는 PABS 만 있는 경우 모두 정상이었고 폐동맥관협착과 동반된 예에서는 우심실비대(Fig. 1)를 보였다.

**흉부 X-선** : 협착의 정도와 협착의 위치에 따라 음영이 감소할 수도 있고, 정상일 수도 있다. 측부순환 때문에 증가할 수도 있다고 하며 역행성 혈관조영술(retrograde angiography)에 의해 확인할 수 있다<sup>9, 19)</sup>. 심장의 음영은 우심실비대 소견을 볼 수 있다고 한다<sup>7)</sup>. 본고찰에서는 PABS 만 있는 경우에는 정상이었었고, 폐음영이 감소한 예는 없었고, 증가한 1예(No. 5)가 있었는데 이는 측부순환 때문으로 생각된다. 심실종격결손증을 동반한 1예에서는 심장은 구형울 보였다(Fig. 2).

**심도자술** : 본질환의 폐동맥압 곡선은 특징을 가진다고 하겠다. 즉 폐동맥압 곡선중 협착전부의 상승곡선(upstroke pressure tracing)은 우심실압 곡선과 유사하며, 하행곡선(descending pressure tracing)은 경사가 보다 급하며, 보다 깊은 diastolic notch 를 가지며, 낮은 이완기 평형(low diastolic plateau)를 갖는다. 따라서 넓은 脈壓차이(wide pulse pressure)를 보인다<sup>10, 20)</sup> (Fig. 3).

한편 폐혈류량의 증가시, 서맥증, 폐동맥판폐쇄부전(pulmonary insufficiency), 도자자체가 꼬일때(kinking), 폐동맥간(pulmonary trunk)에서 간라질 때 등은 기질적인 협착이 없어도 pulse pressure가 넓어지거나, 압력차이가 있을 수 있으므로 엄밀한 감별이 필요하다고 하겠다. 본고찰에서는 PABS 만 있는 경우 넓은 맥압 차이를 보였고 압력곡선도 이에 상응하였다.

**혈관조영술** : 본질환을 확인하는 한 방법으로 널리 이용되며 여러 사람들<sup>9, 11, 13)</sup>의 분류가 있으나 Gay등<sup>12)</sup>의 것을 대표적이라 하겠다. 이는 즉 제 1형 : 단일중앙협착(single central stenosis) 제 2형 : 분지부협착(bifurcation stenosis) 제 3형 : 다발성 말초협착(multiple peripheral stenosis) 제 4형 : 중앙부와 말초부협착(central+peripheral stenosis)이라 하겠으며 그림과 같다(Fig. 6). 본고찰의 5예의 혈관조영술중 4예는 제 1형에 해당되었으며 1예는 본고찰의 영상혈관조영술(cine-angio graphy)로써는 말초부의 정밀한 모양을 알 수 없었다.

### 4. 진 단

이상 여러가지의 임상증상과 검사소견을 종합하면 다

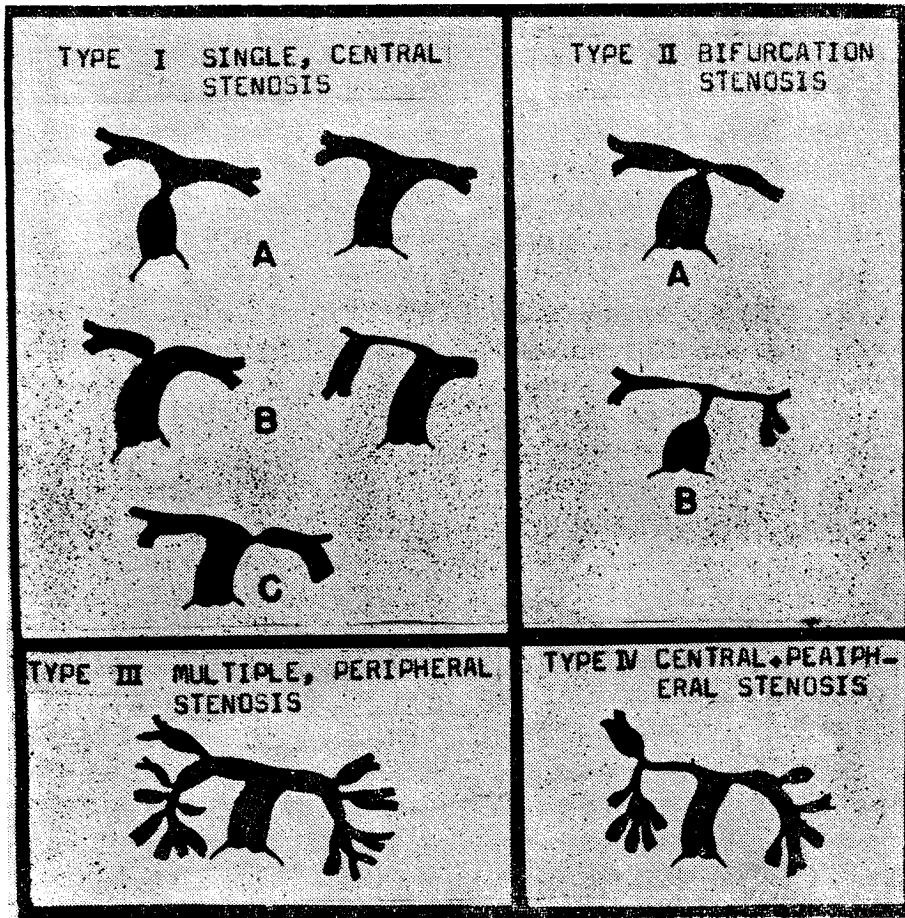


Fig. 6. Classifications of types of pulmonary artery coarctations according to Gay, Franch, Shuford and Rogers. Am. J. Roentgenol. 90 : 559, 1963.

음과 같다. 즉 특징적인 청진소견과 심전도에 우심실 비대 형태와, 흉부 X-선상에 폐음영 감소나 우심실 비대소견때 의심을 하여야 하며 확진은 다음과 같이 심도자술을 이용하여 할 수 있다. 첫째 심장내 좌우전류가 없을 경우, 수축기 폐동맥압이 협착부위를 중심으로 10 mmHg 이상 차이가 있을때, 둘째 좌우전류가 있을 경우는 20 mmHg 이상 차이가 있을때, 셋째 혈관조영술상에 현격한 협착이 있을때, 네째 폐동맥압 곡선에서 단위시간에 대한 압력상승비(dp/dt mmHg/sec)가 협착후부가 협착전부에 비해 50% 이하 일때라 하겠다. 상기 조건중 하나만이라도 충족하면 진단이 된다 하겠다.<sup>10, 13, 38)</sup> 본예의 좌우전류가 없는 예(case No. 1, 2, 3, 4, 5)는 압력 차이가 10 mmHg 이상되어 진단에 문제가 없었고 좌우전류가 있는 예(case No. 6, 7, 8, 9)는

폐혈관 조영술이나 dp/dt를 만족시켜 진단하였다. 폐동맥압은 협착전부의 수축기압과 이완기압은 31~55/5~18 mmHg였으며 이의 평균은  $39.7 \pm 2.4/9.8 \pm 1.2$ 였고, 협착후부의 압력은 19~34/4~14 mmHg로 이의 평균은  $25.2 \pm 1.6/9.2 \pm 1.1$  mmHg였다.

요사이 진단에 초점이 되고 있는 dp/dt는 본예에서는 협착전부가 177~761 mmHg/sec였으며, 평균은  $328.8 \pm 59.5$  mmHg/sec였고 협착후부는 26~375 mmHg/sec로 평균  $141.7 \pm 34.1$  mmHg/sec로 협착후부의 dp/dt가 전부의 50%에 못미치었다. 또한 작예에서도 1, 4, 8을 제외하고는 작각에서 위의 조건을 충족하였으며 예 1, 4, 8은 타조건을 만족시켰다. 그림 7은 44세의 남자로 폐동맥 혈전에 의해 폐동맥협착이 생긴 예로, 수축기압의 차이는 25 mmHg이나 dp/dt는 협



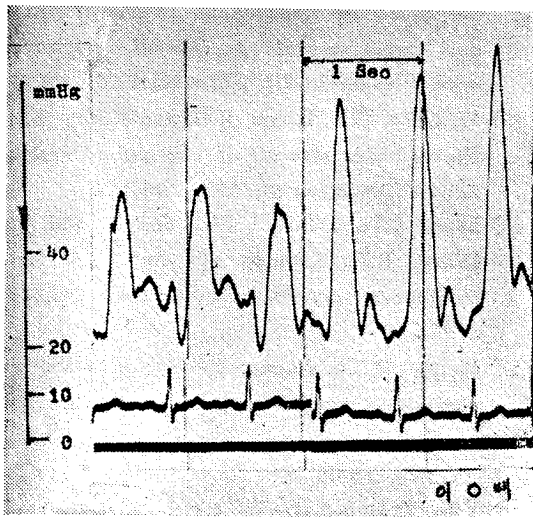


Fig. 7. Pullback pressure recording of acquired pulmonary artery branch stenosis from thromboembolism.

작후부가 200, 전부가 371로 50%를 넘었다.

본질환의 병리학적소견은 주폐동맥의 내막(intima)에 atheromatous thickening과 폐엽동맥의 중막(media)에 섬유조직(elastic tissue)에 병변이 있다고 한다.

본 질환은 다른 심내기형이나 심외기형이 합병되는 예가 많은데 심내기형으로는, 폐동맥판 협착이나 심실중격결손증이 흔히 온다고 하며, 합병율은 60~75%에 달한다고 한다.<sup>3,7,11-13,22</sup> 심외기형은 안과 질환이 많다고 한다.<sup>8</sup>

##### 5. 치료 및 경과

수술요법과 대증요법으로 구별되는데 Gay<sup>12)</sup>등의 분류 제 1형과 제 2형은 수술이 가능하나<sup>12,35,36</sup> 제 3형과 제 4형은 수술이 불가능하며 오히려 수술을 하면 기왕의 측부순환을 차단하여 역효과를 내게 된다. 화로씨 4증후군과 동반되는 경우는 수술을 안하여도 경과가 좋지 않으니 교정하라는 의견도 있으나<sup>37)</sup>, 아직 통일된 정설은 없다. 그러나 PABS가 심한 경우는 심실 혹은 심방중격결손증, 폐동맥판협착증, 화로씨 4증후군등의 교정은 하지 않는 것이 보통이다.<sup>9,12)</sup>

본질환의 경과는 협착의 정도와 동반되는 심내기형에 좌우되나, 아직까지 통일된 본질의 경과는 알려져 있지 않다. 본에 들은 수술을 피하고 대증요법으로 치료하였다.

##### V. 결 론

저자들은 1962년 12월부터 1976년 3월까지 만 13년 4개월간 연세의대 세브란스병원에서 심도자검사를 받은 선천성 심장병환자 663예중 선천성 폐동맥협착증으로 확진된 9예를 성별, 연령, 원인적 요인, 임상소견, 심전도, 흉부X-선, 심도자술, 혈관조영술을 시행하여 아매와 같은 결과를 얻었다.

1. PABS 만 있는 경우가 3예, 심실중격결손증과 동반된 경우가 3예, 폐동맥판협착증과 동반한 경우가 2예, 심실중격결손증과 폐동맥판협착증을 같이 동반한 경우가 1예였다.

2. 연령은 PABS 만은 있는 경우는 3예 전부 15세 미만의 소아였고 전체로는 15세미만이 5예 였으며 전원이 남자였다. 발생빈도는 전체 선천성 심장병의 1.4%였다.

3. 원인은 모두 선천성인 것으로 생각되었다.

4. 임상증상으로는 운동시 호흡곤란과 잦은 상기도 감염이 제일 많았고, 기간은 2개월에서 수년이었다.

5. 방출성 수축기 심잡음이 PABS 만 있는 경우 3예 전부에서, 협병된 3예에서는 전수축기 심잡음이 청진되었고, 전운은 PABS 만 있는 경우에는 없었고, 합병된 예에서는 수축기 전운이 3예, 이완기 전운은 1예에서 있었다.

6. 심전도는 PABS 만의 경우는 모두 정상이었고, 폐동맥판협착을 동반한 예에서는 우심실비대를 보였다.

7. 흉부 X-선 소견은 PABS 만 있는 경우 2예는 정상이었고, 1예에서는 폐혈관 음영이 증가하였다.

8. PABS에 잘 동반하는 선천성 심기형은 심실중격결손이나 폐동맥판협착증이다.

9. 본질환의 진단은 심도자술에 의한 협착전후부의 뚜렷한 압력차나, 혈관조영술에 의한 협착 확인, dp/dt에 의한 협착전후부의 비에 의한 것이다.

10. 치료는 Gay등<sup>12)</sup>의 분류에 의한 제 1형, 제 2형은 수술을 권하고, 제 3형, 제 4형은 대증요법을 권한다.

##### REFERENCES

- 1) Oppenheimer, E.H.: *Partial atresia of main branches of pulmonary artery occurring in infancy and accompanied by calcification*

- of pulmonary artery and aorta. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 63:261, 1938. Cited by Son, R.S. (13).
- 2) Sondergaard, T.: *Coarctation of the pulmonary artery. Danish M. Bull.* 1:46, 1954. cited by Son, R.S. (13).
  - 3) D'Cruz, I.A., Agustsson, M.H., Bicoiff, J.P., Weinbery, M. and Arcilla, P.A.: *Stenotic lesions of the pulmonary arteries. Amer. J. Cardiol.* 13:441, 1964.
  - 4) Möller, T.A.: *A Case of peripheral pulmonary artery stenosis. Acta Paediat.* 42:399, 1953.
  - 5) Arvidsson, H., Karnell, J. and Moller, T.: *Multiple stenosis of the pulmonary arteries associated with pulmonary arteries hypertension diagnosed by selective angiocardiography. Acta. Radiol.* 44:209, 1955.
  - 6) Vermillino, M., Leight, L. and Davis, L.: *Pulmonary artery stenosis. Circulation* 17: 55, 1958.
  - 7) Falkenbach, K.H., Zheuthin, N. Dowdy, A.H. and O'Loughlin, B.J.: *Pulmonary hypertension due to pulmonary arterial coarctation, Radiology* 72:575, 1959.
  - 8) Shafter, H.A. and Bliss, H.A.: *Pulmonary artery stenosis. Amer. J. Med.* 26:517, 1959.
  - 9) Mudd, J.G., Walter, K.E. and William, V.L.: *Pulmonary artery stenosis. Amer. J. Med. Sci.* 249:125, 1965.
  - 10) McCue, C.M., Robertson, L.W., Lester, R.G. and Mauck, H.P.: *Pulmonary artery coarctations. J. Pediatrics* 67:222, 1965.
  - 11) Delaney, T.B. and Nadas, A.: *Peripheral pulmonic stenosis. Amer. J. Cardiol.* 13:451, 1964.
  - 12) Gay, B.B., Franch, R.H., Shuford, W.H. and Rogers, J.V.: *The roentgenologic features of single and multiple coarctations of the pulmonary artery and branches. Amer. J. Roentgen.* 90:599, 1963.
  - 13) Son, R.S., Maranhao, V., Ablaza, S.G. and Goldbery, H.: *Coarctation of the pulmonary artery. Dis. Chest.* 49:289, 1966.
  - 14) Mattioli, L., Takagi, M. and Moghadam, A.N.: *Intravascular Phonocardiography in clinical and experimental peripheral pulmonary artery stenosis. Dis. Chest* 51:625, 1967.
  - 15) Williams, C.S., Lange, R.L. and Hecht, M.H.: *Postvalvular stenosis of the pulmonary artery. Circulation* 16:195, 1957.
  - 16) Luan, L.L., D'Silva, J.L., Gasul, B.M. and Dillon, R.F.: *Stenosis of the right main pulmonary artery. Circulation* 21:1116, 1960.
  - 17) Smith, W.C.: *Pulmonary hypertension and continuous murmurs due to multiple peripheral stenosis of the pulmonary artery. Thorax,* 13:194, 1958.
  - 18) Lees, M.H. and Dotter, C.: *Bronchial circulation in severe peripheral pulmonary artery stenosis. Case report illustrating the origin of continuous murmurs. Circulation* 31:759, 1965.
  - 19) Rios, J.C., Walsh, B.J., Massumi, R.A., Sims, A.J. and Ewy, G.A.: *Congenital pulmonary artery branch stenosis. Amer. J. Cardiol.* 24:318, 1969.
  - 20) Van Epps, E.F.: *Primary pulmonary hypertension in brother, Amer. J. Roentgenol.* 78: 471, 1957.
  - 21) Gyllensward, A., Lodin, H., Lundberg, A. and Moller, T.: *Congenital, multiple peripheral stenosis of the pulmonary artery, Pediatrics* 19:399, 1957.
  - 22) Baum, D., Khoury, G.H., Ongley, H., Swan, J.C. and Kinacid, O.W.: *Congenital stenosis of the pulmonary artery branches. Circulation* 19:680, 1964.
  - 23) 박인서, 정상열, 차홍도, 서정삼, 김진순 : 폐동맥 협착증 2예 보고. *대한내과지* 10:483, 1967.
  - 24) Schwalbe, E.: *Morphologic der Missbildungen, pt. 3, p. 426, Jen., 1909, Gustav Fischer. cited by D'Cruz, I.A. (3).*
  - 25) Monckeberg, G. In Henke, F. and Lubarsch, O.: *Handbuch der Speziellen. Pathologie, Anatomie U. Histologic. Vol., 2, Herz und Gefasse. Berlin, 1924, Springer. Cited by*

- D'Cruz, I.A. (3).
- 26) Shumacker, H.B. and Lurie, P.: *Pulmonary valvulotomy*, *J. Thor. Surg.* 25:173, 1953.
  - 27) Falkenbach, K.H., Zheutlin, N. and O'Loughlin, B.J.: *Isolated pulmonary artery coarctation and pulmonary hypertension*. *Radiology* 70: 870, 1958.
  - 28) Coles, J.E. and Walker, W.J.: *Coarctation on the pulmonary artery*. *Amer. Heart J.* 52: 469, 1956.
  - 29) Nadas, A.S and Flyer, D.C.: *Pediatric cardiology 3rd Ed. p.535. S.B. Saunders Co., Philadelphia 1972*
  - 30) Campbell, T.: *Cited by Son, R.S. (13).*
  - 31) Gasul, B.M., Dillon, R.F., Vria, A. and Hait, G.: *Ventricular septal defects: thier natural transformation into those noncyanotic type of Fallot*. *J.A.M.A.* 164:847, 1957.
  - 32) Diamond, E.G. and Jones, T.R.: *Pulmonary artery thrombosis simulating pulmonic valve stenosis with patent foramen ovale*. *Amer. Heart J.* 47:105, 1954.
  - 33) Rodbard, S.: *Vascular modifications induced by flow*. *Amer. Heart J.* 51:926, 1956.
  - 34) Claudio, M.P.A., Barrocas, M., Pifarre, R., Neville, W.E., Meadows, W.E. and Sharp, J.T.: *Peripheral pulmonary artery stenosis, secondary to chronic pulmonary thromboembolic disease*. *Amer. J. Cardiol.* 25:495, 1970.
  - 35) Baxter, C.F., Booth, R.W. and Sirak, H.D.: *Surgical correction of congenital stenosis of the right pulmonary artery accompanied by agenesis of the left pulmonary artery*. *J. Thoracic Cardiovas. Surg.* 41:796, 1961.
  - 36) Thrower, W.B., Abelman, W.H. and Harken, D.E.: *Surgical correction of coarctation of the main pulmonary artery*. *Circulation* 21:672, 1960.
  - 37) Björk, V.O., Lodin, H. and Michaelsson, M.: *Fallot's anomaly with peripheral pulmonary artery malformation*. *J. Thoracic, Cardiovas. Surg.* 45:764, 1963.
  - 38) Agusstson, W.H., Gasul, B., Bicoff, J.P., Nassif, S. and Cendrum, B.: *The diagnosis of bilateral stenosis of the primary pulmonary artery branches based on characteristic pulmonary trunk pressure curves*. *Circulation* 26:421, 1962.
-