

## 上行 大動脈에서 起始한 右肺動脈 一例

서울대학교 醫科大學 內科學敎室

韓 東 宣 · 李 春 澤 · 金 正 鉉  
朴 永 培 · 徐 正 燾 · 李 迎 雨

서울大學校 醫科大學 放射線科學敎室

延 敬 模

= Abstract =

### A Case of Anomalous Origin of Right Pulmonary Artery from the Ascending Aorta

Dong Sun Han, M.D., Choon Taek Lee, M.D., Jung Hyun Kim M.D., Young Bae Park, M.D.

Jungdon Seo, M.D. and Young Woo Lee, M.D.

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

Kyung Mo Yun, M.D.

Department of Diagnostic Radidogy, College of Medicine, Seoul National University

Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta is a rare congenital malformation. To date, there have been 60 reported cases in the literature. Usually the right pulmonary artery arises from the ascending aorta and other malformations such as patent ductus arteriosus are commonly associated. Early diagnosis is essential because congestive heart failure develops in early life and operation is contraindicated if severe pulmonary vascular changes have occurred.

We report a case of anomalous origin of right pulmonary artery from the ascending aorta, which is associated with patent ductus arteriosus and severe pulmonary hypertension. She was diagnosed by digital subtraction angiography and cardiac catheterization.

#### 緒 論

右肺動脈 또는 左肺動脈 中 하나가 上行 大動脈에서 起始하는 질환은 매우 稀貴한 先天性 心臟기형의 하나이다. 대부분의 경우 右肺動脈이 上行 大動脈에서 起始하면서, 右心室에서는 左肺動脈만 나가는 형태를 취하고 있고, 動脈管 開存을 동반하는 수가 많다<sup>1)</sup>. 또 이 질환은 幼兒期에 心不全을 보이는 경우가 많아, 수술을 받지 않을 경우에는 生後 數 個月內에 死亡하는 것이 대부분이다.

著者等は 서울大學校病院 內科에 入院한 35세 女子

患者에서 右肺動脈이 上行 大動脈에서 起始하면서 動脈管 開存 및 肺動脈 高血壓을 동반한 例를 經驗하였으며, 國內에서는 黃等<sup>2)</sup>이 小兒에서의 2例를 보고한 것외에는 成人에서의 증례보고가 없는 바 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

#### 症 例

患 者 : 金○玉, 35세, 女子

主 訴 : 咯血

現病歷 : 上記 患者는 生後 비교적 좋은 全身 발육 상태를 보이며 건강한 生活를 유지하던 中, 中學校에 입

Table 1. Cardiac Catheterization Data

Site	Pressure(mmHg)	O <sub>2</sub> saturation(%)
LPA	138/72(m=88)	84.5
MPA	138/72(m=88)	84.5
RVO		75
RVA	132/0/0	71.4
RVI		73.2
SVC		82.5
RAH		76
RAM	a=5, v=2, m=2	76
RAL		76.3
IVC		80.8
Descending Ao		95.5
Ductus		92
LV	140/0/10	
Ascending Ao	146/60 m=90	

Qp(left lung): 7.0, QS(not including right lung): 3.8, Rp/Rs: 0.7

學할 무렵부터 運動시 정도의 호흡곤란을 느끼곤 하였다. 患者는 15세에 처음 咯血을 經驗하였으나 그 量은 경미하였다. 그 後 一年에 한 두차례 정도의 간헐적 咯血을 하였고, 18세 경에는 약 100 cc의 咯血을 경험하였다. 당시 病院을 처음 방문하여 心臟疾患이 있다는 것을 알게 되었고, 그 後 한약等を 간헐적으로 服用하였다. 咯血은 그 後로도 계속되었으나, 호흡곤란은 경미하게 있는 정도였다. 1983年末 부터는 咯血의 빈도가 잦아지고 量도 늘어나 1984年 2月 서울大學校 病院 內科에 入院하였다.

過去歷 및 家族歷: 9세경 심한 鼻出血로 치료받은 바 있다. 부친은 피부암으로 死亡하였고, 모친은 건강하나 患者를 임신하고 있을때 한약을 자주 복용하였다고 한다. 患者의 형제는 모두 건강한 편이다.

理學的 所見: 全身상태는 양호하였으나 다소 疲勞해 보였다. 血壓은 130/70 mmHg, 체온은 36.3°C, 맥박은 分當 80回였다. 頸靜角은 胸骨角 上方 약 7 cm 까지 확장되어 있었고 心尖部 最大搏動點은 6번째 肋骨門에서 中央鎖骨線의 약간 左側에 위치하고 있었다. 촉진상 심장의 震顫는 없었고, 청진상 제 2 心音이 強化되어 있었으며 Grade III/IV의 분출型 收縮期 잡음이 胸骨 左緣部에서 들렸다. 肺에서는 正常 호흡음이 들렸고, 腹部에서는 肝이 1 cm 정도 촉진되었으며 촉감은 부드러웠다. 下肢에서 浮腫은 관찰되지 않았고 靑色症

도 없었다.

檢査 所見: 血液學的 檢査는 血色素 12.5g%, 교정 血沈은 18 mm/hr, 白血球는 7,900, 血小板은 310,000/cc 였고, 小便檢査는 正常이었다. 肝機能檢査 및 血清 尿素窒素, 크레아티닌은 모두 정상범위內였고, B형간염 표변항원은 음성이었으며, 혈청 전해질도 正常범위內였다.

胸部 X線 및 心電圖 所見: 胸部 X線 上에는 경도의 心肥大 소견이 보였고 兩側 肺의 脈管性은 약간 증가되어 있었으나 양측 肺 間에 차이는 없었다(Fig. 1). 心電圖에서는 右心室肥大的 所見을 볼 수 있었다(Fig. 2).

心 超音波圖 所見: 心 超音波圖에서는 右心室의 크기가 경미하게 증가되어 있었다는 점 外에는 特異한 所見은 보이지 않았다.

肺 동위원소 走査: 동위원소를 靜脈 注射하여 肺 촬영을 하였더니 右側 肺 全體에서의 동위원소 活動性이 나타나지 않았다(Fig. 3).

DSA(Digital Subtractional Angiography)소견: 右心房위치에서 주사한 造影劑는 右心室을 통과하여 左側肺에만 分布하는 것이 보였고, 여기서 肺靜脈으로 들어온 血流는 大動脈을 통하여 右側肺로 가는 것이 觀察되었다(Fig. 4).

心導子 및 造影術 所見: 右心導子は 主肺動脈에서 動脈管 開存을 직접 통과하여 下行 大動脈으로 들어갈 수 있었다. 右心の 壓力 및 主肺動脈의 壓力은 매우 높았으며(Table 1), 도자는 左肺動脈만 통과하였고 右肺動脈으로는 통과되지 않았다. 左心導子は 上行 大動脈에서 右肺動脈으로 직접 들어갈 수 있었고(Fig. 5), 大動脈과 右肺動脈의 壓力은 같았다.

大動脈 造影上 右肺動脈이 上行 大動脈의 後壁쪽에서 起始하는 것을 확인할 수 있었고 그 기시부에 협착은 없었다(Fig. 6). 大動脈弓 造影上에서는 造影劑가 動脈管開存을 통과하여 左肺動脈으로 가는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 7). 肺動脈 高血壓이 심하였기 때문에 左肺動脈 造影術은 施行하지 못하였다. 左肺動脈 高血壓의 可逆性 有無를 보기 위해 100% 산소 흡입을 시켜 보았으나 肺動脈 壓力은 거의 變하지 않았다.

임상경과 및 치료: 患者는 入院후에도 두 차례 咯血을 경험하였으나 그 量은 많지 않았다. 心導子 및 造影術 結果 根治의 手術의 적응증이 되지 않을 것으로 판단되었으며, 保存的 治療를 하면서 경과를 관찰하기로 하고 퇴원하였다.

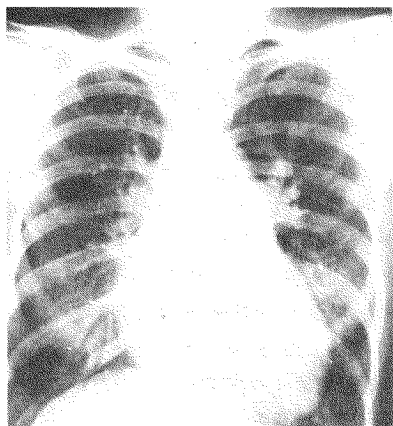


Fig. 1. Chest X-ray showing mild cardiomegaly and slightly increased vascular lung marking bilaterally.

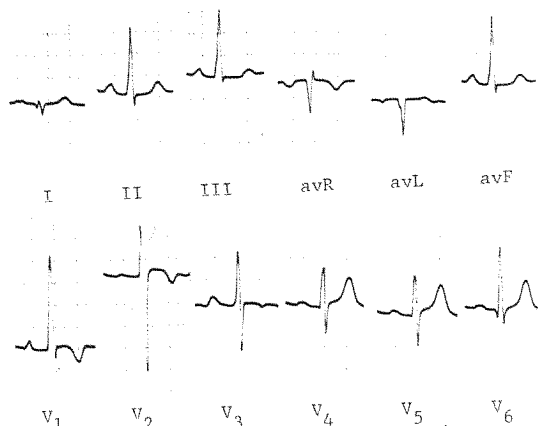


Fig. 2. Electrocardiography showing right ventricular hypertrophy.



Fig. 3. AP view of lung perfusion scan revealing total perfusion defect of right lung.

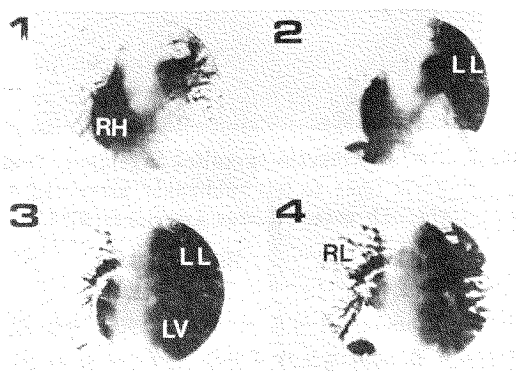


Fig. 4. Digital subtractional angiography demonstrating dye flow from right heart(RH) to left lung(LL), left ventricle(LV) and finally to right lung(RL).

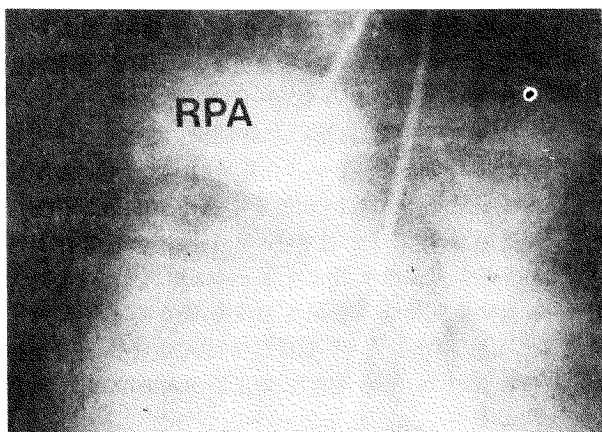


Fig. 5.

Selective right ventricular arteriogram showing catheter course from aorta to right pulmonary artery(RPA) directly.

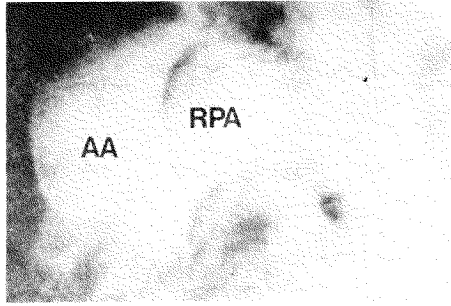


Fig. 6. Ascending aortogram demonstrating anomalous origin of right pulmonary artery (RPA) from ascending aorta(AA).

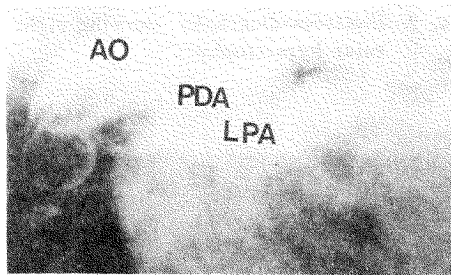


Fig. 7. Arch aortogram revealing dye flow from aorta (Ao) to left pulmonary artery(LPA) through patent ductus arteriosus(PDA).

### 考 按

1868年, Fraentzel이 처음 이 先天性 心臟畸形을 報告한 以後<sup>3)</sup> 약 60例 정도가 문헌상 보고되어 있다. 진단 當時의 나이는 2日<sup>1)</sup>에서부터 25세<sup>3)</sup>까지 分布하고 있고, 60例 中 37例는 心導子術 및 造影術로 진단되었고, 23例는 부검으로 진단할 수 있었다. 또 心不全症은 45例에서, 青色症은 32例에서 觀察되었다.

해부학적으로는, 대부분의 患者(49例)에서 右肺動脈이 上行 大動脈에서 起始하였고, 가장 흔하게 동반된 心臟畸形은 動脈管 開存으로 41例에서 볼 수 있었다. 그 외에 心室中隔缺損症이 7例, 肺動脈狹窄<sup>4)</sup>, 卵圓孔 開存<sup>3)</sup>, 肺動脈瓣膜缺損<sup>5)</sup>, 心房中隔缺損等도 보고된 바 있다. 肺動脈 4중후군이 동반된 경우에는 右肺動脈보다는 左肺動脈이 大動脈에서 起始된 경우가 더 많았다<sup>1,5,6)</sup>.

報告된 환자의 대부분은 生後 수개월 以內에 心不全 및 호흡곤란을 나타내며 根治의 手術을 施行하지 않으면 死亡하게 되는데 反하여 유아기를 지나서도 生存한 경우도 수 例 보고된 바 있다. 그러나 이 질환이 있으

면서 성년기에 이르기까지 生存한 例는 저자등의 例를 포함하여 4例에 불과하다<sup>1,3,7)</sup>. 著者 등이 경험한 例는 문헌상 나타나 있는 例들중 가장 오래 生存한 예로 여겨진다.

本 질환은 Kauffman等에 의하여 두 型으로 分類記述된 바 있다<sup>8)</sup>. 1型은 右肺動脈이 無名動脈, 또는 그 근처에서 起始한 경우를 지칭하였고, 2型은 右肺動脈이 上行 大動脈에서 기시한 경우라고 하였다. 著者 등의 例는 이들의 分類에 따르면 2型에 속하게 된다.

發生學的으로 볼 때, 정상적으로는 6번째 雙 大動脈弓의 近位節에서 右肺動脈 및 左肺動脈이 發生하게 되고, 肺실질內 動脈들은 肺內의 原始脈管에서 發生하게 된다. 또 Truncus Arteriosus의 內腔은 정확하게 마주보는 위치에서 발생하는 두 Conotruncal ridge가 서로 융합하여 돌로 나누게 된다. 1964年 Cucci 등이 제안한 바에 따르면<sup>9)</sup>, 만약 이 Ridge들이 바로 맞은편 쪽에서 發生하지 않으면 Truncus가 非 對稱的으로 分離하게 된다고 하였다. 즉, 만약 右側 Conotruncal ridge가 右側 6번째 大動脈弓보다 더 脊側에서 발생하게 되면 右側 6번째 大動脈弓의 近位節은 上行大動脈에 합쳐지게 되어 右肺動脈이 上行大動脈에서 기시하게 되는 것이라고 하였다.

이 질환에서의 기본적인 生理學的 變化는 大動脈에서 직접 一側 肺로 갔다가 左心房으로 돌아오는 left to right shunt로서 이 一側 肺는 산소공급작용이 없는 肺가 된다. 그 壓力은 肺動脈이 大動脈에서 기시하는 부위에 狹窄이 없는 限 全身壓力과 같다. 右心室에서 起始하는 肺動脈이 血流量을 공급하는 쪽의 肺는 右心搏出量 전체를 모두 받게 되는데, 이 血流量은 Fick의 方法, 또는 指示물질 희석법을 利用하여 구할 수 있다. 左心搏出量은 全身靜脈 血流量에 動脈血을 받는 肺의 肺靜脈 血流量을 더한 것이 된다. 左心搏出量은 左心室 造影術에서의 容積계산으로 구할 수 있고 여기서 右心室에서 공급하는 肺血流量을 감하면 動脈血을 받는 肺의 血流量을 구할 수 있다.

이 질환에서 肺 血管의 組織學的인 變化에 對해서는 文獻上 약 30例에 대해 기술된 바 있다. 生後 6個月 以內에 死亡한 例에서는 大部分의 경우 肺組織上 閉塞性 變化는 별로 보이지 않았다. 그러나 그 以後에는 많은 환자에서 肺組織의 變化가 관찰되고 있으며, 대개는 大動脈에서 起始한 肺動脈이 血流量을 공급하는 쪽의 폐에서 심한 變化를 볼 수 있었으나 右心室에서 공급받는 쪽의 肺가 더 심한 閉塞性 變化를 보이는 경우도 觀察되고 있다.

右肺動脈 또는 左肺動脈이 大動脈에서 起始하는 先天心臟疾患에서의 理學的 所見은 대개 非特異的이어서 진단이 어렵다. 心電圖上에서는 대부분의 환자에서 右心室肥大的 所見을 보이니 드물게 左心室肥大가 동반 될 수 있다. 단순 胸部 X線上에는 心肥大가 대부분의 경우 보이고, 양측 폐실질내의 脈管性이 증가된 경우가 많으며, 양측 폐에서의 脈管性이 서로 다르게 나오는 경우는 드물다. 동위원소를 靜脈注射하여 촬영하는 肺走査는 진단에 큰 도움이 된다. 이때는 대개 右心室에서 起始하는 肺動脈이 血流를 공급하는 쪽의 肺만 走査상 나타나게 된다.

확진을 위해서는 心導子 및 造影術이 必要한데, 이때는 大動脈 造影時 右 또는 左肺動脈이 직접 보이는 것으로 진단할 수 있다. 이 大動脈에서 기시하는 肺動脈의 壓力은 대개 大動脈壓과 비슷하다. 右側 心導子是 肺動脈中 一側만 통과할 수 있고 이 肺動脈의 壓力도 대개 상당히 증가되어 있음을 확인할 수 있다. 動脈管 開存 등 다른 心臟畸形이 동반된 경우는 이를 통해 導子가 통과하거나 造影術上 血流가 보이는 것으로 진단할 수 있다.

1981年 Duncan 등은 2-D 心超音波圖를 利用하여 이 질환을 진단할 수 있을 것이라고 제안하였다<sup>9)</sup>. 이들은 新生兒와 2歲된 두환자에서 心血管 造影術로 진단을 내린 후, retrospective 하게 施行한 2-D 心超音波圖에서 右肺動脈이 大動脈에서 직접 起始하는 것과, 主肺動脈에서 보통 볼 수 있는 Bifurcating pattern을 볼 수 없는 것을 확인하였다고 하였고, 또 2-D 心超音波圖를 利用하여 一次縫合한 곳의 變化 有無를 手術後 추적觀察할 수 있을 것이라고 하였다.

저자들은 心導子 및 造影術을 施行하기 이전에 DSA (Digital subtractional angiography)를 하였는데, 이것만으로도 진단을 내릴 수 있었다. 즉 DSA 도 진단에 큰 도움을 줄 수 있을 것으로 사료된다.

1961年 Armer 등이 右肺動脈이 上行 大動脈에서 起始한 10個月된 患者에서 合成節片을 利用하여 成功的인 根治的 手術을 하였다고 發表한 以後<sup>10)</sup>, 手術에 의한 根治가 치료의 基本이 되고 있다. 가장 성공적인 手術方法은 大動脈에서 起始하는 肺動脈을 절제하여 主肺動脈에 직접 이식, 一次縫合하거나 또는 節片을 利用하여 이식하는 법이다. 文獻上 이 方法으로 23例를 手術한 것이 報告되어 있고 이 中 16例에서 성공하였다고 한다. 그 외에 大動脈에서 起始하는 肺動脈을 結紮해 보기도 하였으나<sup>11)</sup>, 結果가 만족할 만하지 못하였고, 動脈管 開存만을 結紮하거나<sup>12)</sup>, 動脈管 開存과

大動脈에서 起始하는 肺動脈을 함께 結紮하는 것도 成功하지 못하였다.

外科的 治療의 가장 큰 문제점은 兩側 肺에서의 血管 저항의 증가이다. 즉 肺動脈 高血壓이 매우 심하거나 動脈管 開存 등을 통하여 右側에서 左側으로 血流가 있는 경우에는 根治的 手術에 대한 非適應으로 생각되어지고 있다<sup>1)</sup>. Matsuda 등은 肺動脈 高血壓이 심하면서 兩側性 shunt가 있는 7주된 女兒에서 手術後 肺動脈 高血壓의 可逆性을 보기 위하여 Balloon catheter를 使用하였다고 하였다<sup>13)</sup>. 그들은 Balloon으로 大動脈에서 起始한 右肺動脈과 動脈管 開存을 막고 100% 산소를 흡입하였을 때 左肺動脈壓이 약간 떨어지는 것을 觀察할 수 있었고, 그뒤 施行한 手術은 成功的이었다고 報告하였다.

## 結 論

著者 등은 35歲 女兒에서 右肺動脈이 上行大動脈에서 起始하면서 動脈管 開存 및 심한 肺動脈 高血壓을 동반한 例를 經驗하였기에 文獻考察과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Keane, J.F.: *Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending Aorta. Diagnostic, physiologic and surgical considerations.* *Circulation*, 50:588, 1974.
- 2) 황규갑, 김구수, 최정연, 윤용수, 홍창의 : 상행 대동맥에서 기시한 우폐동맥 기시이상 2예 보고. (대한소아과학회잡지, 1984출판예정).
- 3) Fraentzel, O.: *Ein Fall Von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria pulmonalis.* *Virchow's Arch. Path. Anat.*, 43:430, 1868.
- 4) Mudd, J.G., Willman, V.L. and Riberi, A.: *Origin of one pulmonary artery from the aorta.* *Am. Rev. Resp. Dis.*, 89:225, 1964.
- 5) A. Louise Calder, Peter W.T. Brandt et al.: *Variant of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending Aorta.* *Am. J. of Cardiol.*, 46:106, 1980.
- 6) Robin, E., Silberberg, B., et al.: *Aortic origin of left pulmonary artery.* *Am. J. of cardiol.*,

- 35:324, 1975.
- 7) Caro, C., Lermenda, V.C. and Lyons, H.: *Aortic origin of the right pulmonary artery*. *Br. Heart J.*, 19:345, 1957.
- 8) Cucci, C.E., Doyle, E.F. and Lewis, E.W.: *Absence of a primary division of the pulmonary trunk, An ontogenetic theory*. *Circulation*, 29: 124, 1964.
- 9) Duncan, W.J., Freedom, R.M., et al.: *Two dimensional echocardiographic identification of hemitruncus*. *Am. H. Journal*, 102:892, 1981.
- 10) Armer, R.M., Shumacker, H.B. Jr. and Klatte, E.C.: *Origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta*. *Circulation*, 24: 662, 1961.
- 11) Rosenberg, H.S., Hallman, G.L., Wolfe, R.R. and Latson, J.R.: *Origin of the Right pulmonary Artery from the Aorta*. *Am. Heart J.*, 72 :106, 1966.
- 12) Sanger, P.W., Taylor, F.H., Robiesek, F. and Najib, A.: *Aortic Origin of Right Pulmonary Artery with Patent Ductus Arteriosus*. *Ann. Thoracic Surg.*, 1:179, 1965.
- 13) Matsuda, H., Zavanella, C., Lee, P. and Subramanian, S.: *Aortic origin of the right pulmonary artery*. *Ann. Thorac. Surg.*, 24:374, 1977.
- 14) Czarnecki, S.W., Hopeman, A.R. and Child, R.L.: *Tetralogy of Fallot with Aortic Origin of the Left pulmonary Artery*. *Dis. Chest*, 46 :92, 1964.
- 15) Sikl, H.: *Unusual Pulmonary Artery Anomaly, Main Branch from the Aorta*. *Cas. Lek. Cesk.*, 91:1366, 1952.
- 16) Kuers, P.F. and McGoon, D.C.: *Tetralogy of Fallot with aortic origin of the right pulmonary artery*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 65: 327, 1973.
- 17) Morgan, J.R.: *Left pulmonary artery from ascending aorta in tetralogy of Fallot*. *Circulation*, 45:653, 1972.