

# Unilateral Pulmonary Vein Atresia: A Case Report

## 편측 폐정맥 폐쇄: 증례 보고

So Hwa Yoon, MD, Ki Jun Kim, MD

Department of Radiology, Incheon St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine, Incheon, Korea

Unilateral pulmonary vein atresia is a rare congenital anomaly. Its symptoms begin to manifest in childhood and a broad spectrum of clinical severity has been described, ranging from asymptomatic, recurrent pulmonary infection, severe hemoptysis, to death. Only a few adult cases with this condition, with no or mild symptoms, have been reported. Pulmonary angiography has been typically used for definite diagnosis. However, pulmonary angiography may be replaced with the current developing multidetector CT. This report presents an adult case with mild symptoms, diagnosed by multidetector CT.

### Index terms

Unilateral Pulmonary Vein Atresia  
 Multidetector Computed Tomography

Received August 14, 2013; Accepted October 25, 2013

Corresponding author: Ki Jun Kim, MD

Department of Radiology, Incheon St. Mary's Hospital,  
 College of Medicine, The Catholic University of Korea,  
 56 Dongsu-ro, Bupyeong-gu, Incheon 403-720, Korea.  
 Tel. 82-32-280-5231 Fax. 82-32-280-5230  
 E-mail: kjrad@catholic.ac.kr

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## 서론

편측 폐정맥 폐쇄는 드문 선천성 기형으로 보통 영유아기에 중증도 이상의 반복되는 폐 감염이나 객혈 등이 나타나게 된다(1, 2). 성인에서 보고된 예는 매우 드물고, 특히 무증상이거나 증상이 경한 경우는 현재까지 보고된 바로는 3예에 불과하다(3, 4).

확진은 일반적으로 폐혈관 조영술로 하는 것으로 알려져 있으나(2), 최근 다중검출 전산화단층촬영(multidetector computed tomography; 이하 MDCT)의 발전으로 MDCT를 주된 진단 방법으로 사용한 보고가 많아지고 있다(5, 6).

저자들은 성인에서 경한 증상을 보인 편측 폐정맥 폐쇄를 경험하였고 이를 MDCT로 진단하였기에 영상소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증례 보고

16세 남자 환자가 며칠간 지속된 혈성가래와 기침을 주소로 내원하였다. 환자는 생후 6개월 이후부터 5세까지 일 년에 한 두 차례 반복되는 경미한 모세기관지염, 폐렴 등으로 본원 소아과에서 치료를 받은 과거력이 있었고, 5세 때 처음으로 혈성가래를 동반한 기침 증상을 보였다. 당시 시행한 검사에서 환자

는 결핵감염의 증거는 보이지 않았고, 헤모글로빈 수치도 정상 범위였다. 이후 환자는 10년간 추적 관찰이 되지 않다가 다시 간헐적으로 지속된 혈성가래에 대한 정밀검사를 위해 본원에 내원하였다.

내원 당시 시행한 흉부 엑스선 사진에서는 우측 폐의 용적이 좌측 폐에 비해서 감소되어 있었고, 우측 폐혈관 음영도 좌측에 비해 가늘어져 있었다. 기관과 종격동은 정상보다 오른쪽으로 약간 치우쳐 있었다(Fig. 1).

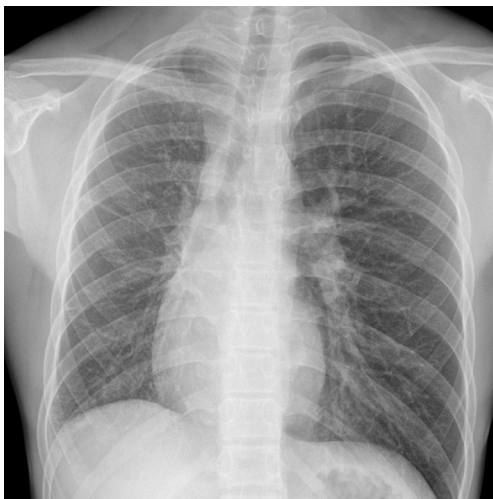
흉부 MDCT에서 우측 폐의 크기는 좌측에 비해 작았다(Fig. 2A). 우측 주 폐동맥의 직경은 좌측과 비교하여 감소되어 있었고(Fig. 2B), 2개의 우 폐정맥과 최종적으로 만나야 하는 좌심방의 우측 경계는 어떠한 혈관구조도 보이지 않고 매끈했다. 식도주변으로는 수많은 결가지 정맥(paraesophageal collateral veins)들이 분포하고 있었다. 종격동은 오른쪽으로 약간 치우쳐 보였으나, 기관 및 기관지에 종격동 이동을 유발할 만한 폐쇄 병변은 없었다(Fig. 2C, D). CT 혈관 조영술(CT angiography; 이하 CTA)에서도 정상적인 좌 폐동맥과는 달리 우측 폐동맥의 직경은 감소되어 있었다(Fig. 3).

심장 결함을 평가하기 위한 심초음파는 시행하지 않았으나, 이학검사에서도 심장 청진시 특이소견 없었고, 심전도에서 우심실 비대 등을 시사하는 이상소견도 없었다.

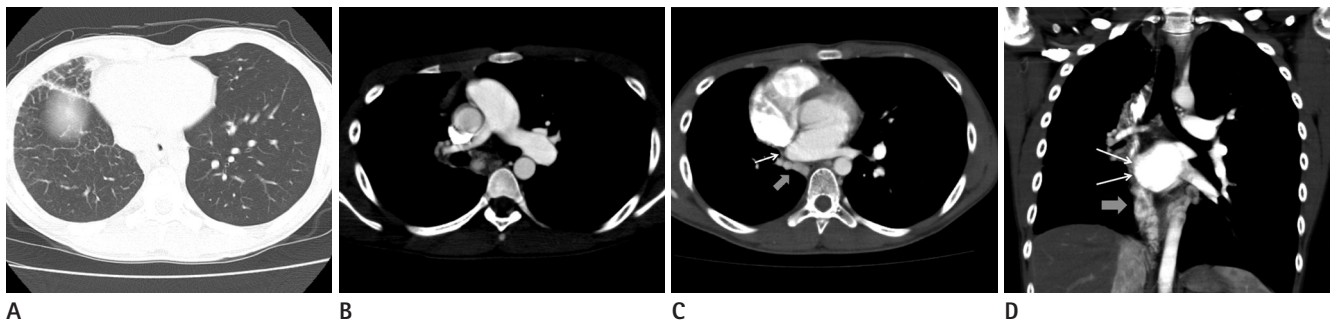
환자는 경미한 혈성가래 외에는 다른 소견이 없었고, 일상생활에 큰 지장이 없었기에 별 다른 조치 없이 정기적인 관찰을하기로 결정하였다.

## 고찰

편측 폐정맥 폐쇄는 드문 선천성 기형으로 주로 심장의 구조적 결함이 30~50% 정도 동반되는 것으로 알려져 있고, 좌심방으로 유입되는 공통 폐정맥(common pulmonary vein)의 융합 실패가 그 원인인 것으로 생각된다. 양쪽 폐정맥에 비슷한 빈도로 생기며, 폐동맥 고혈압이 동반되는 경우도 있다. 환자들은 주로 반복되는 폐 감염과 객혈 등의 증상을 주소로 내원하게 된다(1-6). 폐정맥의 폐쇄는 기관지 정맥류(bronchial varix)를 유발하는 한 원인으로 작용하게 되고, 확장된 기관지 정맥에 파열이 생길 경우 객혈의 원인이 될 수 있다(7).



**Fig. 1.** Rt. pulmonary vein atresia in 16-year-old man. Chest radiograph shows a small right hemithorax and diminished vessel size in the right lung with slight mediastinal displacement to the right.

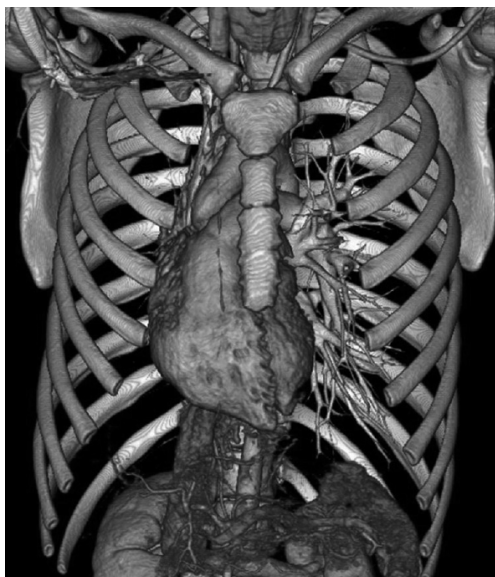


**Fig. 2.** Rt. pulmonary vein atresia in 16-year-old man.

**A.** Axial CT scan (lung window) shows small right hemithorax with mild interlobular septal thickening in right lower lobe and right middle lobe.  
**B.** Contrast-enhanced axial CT scan (mediastinal window) shows the small right pulmonary artery and normal left pulmonary artery.  
**C, D.** Axial and coronal CT scan shows smooth margin of the left atrium with no pulmonary vein (thin arrows) and numerous dilated vessels seen on paraesophageal area, representing bronchial collaterals (thick arrow).

편측 폐정맥 폐쇄는 대부분 영유아기에 진단되며, 성인에서 심장의 구조적 결함을 동반하지 않은 편측 폐정맥 폐쇄가 확인된 예는 드문 편이다. 현재까지 알려진 바로는 50예 이하의 편측 폐정맥 폐쇄에 관련된 논문이 의학 저널에 발표가 되었고, 대부분이 영유아기에 진단된 경우였다. 본 논문의 환자를 포함하여 15세 이상의 청소년이나 성인을 대상으로 발표된 경우는 총 7예에 불과하다(3, 4). Heyneman 등(1)이 보고한 3명의 성인 환자들은 모두 객혈, 반복되는 폐렴, 점점 심해지는 호흡곤란 등 중증도 이상의 증상을 가지고 있었고, 심장에 구조적 결함이 있는 환자였다. Kim 등(3)이 발표한 2명의 환자와 Savaş Bozbaş 등(4)이 발표한 1명의 환자는 본 증례의 환자처럼 증상이 거의 없거나 경미한 정도였다.

진단을 위해서는 가장 먼저 흉부 엑스선 사진 촬영을 시행할 수 있다. 그러나 또 다른 드문 선천성 기형의 일종인 편측 폐동맥 폐쇄의 경우도 비슷한 임상양상과 더불어 흉부 엑스선 사진에서 이환된 폐의 용적이 감소하고 폐혈관 음영이 감소하는 등 편측 폐정맥 폐쇄와 매우 유사한 소견을 보여, 흉부 엑스선 사진만으로는 두 질환을 감별하는 것이 불가능하다(8). 따라서 감별진단을 위해서 CT, 자기공명영상, 심초음파 등을 추가로 시행할 수 있으나, 일반적으로 확진을 위해서는 폐혈관 조영술을 통해 폐정맥 폐쇄를 확인해야 한다고 알려져 있다(2). 그러나 2003년 MDCT가 등장한 후 어느 혈관이든지 적절한 조영증강을 유지하며 영상을 얻는 것이 가능해졌고, CT 영상을 이용하여 3차원 재구성 영상을 손쉽게 확보할 수 있게 됨으로써 CTA를 통해 비 침습적인 진단을 할 수 있게 되어 폐혈관 조영술의 중요성이 이전에 비해 감소하였다(9). 2009년 Mataciunas 등(6)이 발표한 논문에서는 폐혈관 조영술과 MDCT를 모두 진행했으나 MDCT만으로도 충분히 비 침습적인 진단이 가능하다고 주장하였고, 2011년 Dixit 등(5)이 발표한 논문에서는 전통적인 폐혈관 조영술을 시행하지 않고, MDCT를 통해서만 편측 폐정



**Fig. 3.** Rt. pulmonary vein atresia in 16-year-old man. Volume-rendered CT angiogram shows the diminutive right pulmonary artery.

맥 폐쇄를 진단하였다.

치료의 경우는 아직까지 표준화된 지침이 없으나, 대부분의 증례에서 수술을 통한 교정을 시도하였다. 그러나 증상이 경미하고 동반된 다른 기형이 없을 경우는 보존적 치료를 할 수도 있다. Gasparetto 등(10)의 보고에 따르면 증상이 경미한 편측 폐정맥 폐쇄 환자를 5년간 추적 관찰한 결과 진단 당시와 영상 소견이 크게 달라지지 않았다.

본 증례의 환자도 MDCT 소견만으로 충분히 편측 폐정맥 폐쇄의 진단이 가능했고, 증상이 경미하고 동반된 다른 기형이 없는 것으로 생각되어 수술보다는 경과 관찰을 택한 경우였다.

청소년기에 흉부단순사진에서 흉막 비후 없이 편측 폐의 용적 감소가 있을 때 폐정맥 폐쇄의 가능성을 고려해야 하며, MDCT가 비침습적 방법으로 진단에 유용할 것으로 생각된다.

## 참고문헌

1. Heyneman LE, Nolan RL, Harrison JK, McAdams HP. Con-

genital unilateral pulmonary vein atresia: radiologic findings in three adult patients. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 177:681-685

2. Pourmoghadam KK, Moore JW, Khan M, Geary EM, Madan N, Wolfson BJ, et al. Congenital unilateral pulmonary venous atresia: definitive diagnosis and treatment. *Pediatr Cardiol* 2003;24:73-79
3. Kim Y, Yoo IR, Ahn MI, Han DH. Asymptomatic adults with isolated, unilateral right pulmonary vein atresia: multidetector CT findings. *Br J Radiol* 2011;84:e109-e113
4. Savaş Bozbaş Ş, Varan B, Akçay Ş. Right pulmonary venous atresia: a case report and review of literature. *Tuberk Toraks* 2012;60:254-257
5. Dixit R, Kumar J, Chowdhury V, Rajeshwari K, Sethi GR. Case report: isolated unilateral pulmonary vein atresia diagnosed on 128-slice multidetector CT. *Indian J Radiol Imaging* 2011;21:253-256
6. Mataciunas M, Gumbiene L, Cibiras S, Tarutis V, Tamosiunas AE. CT angiography of mildly symptomatic, isolated, unilateral right pulmonary vein atresia. *Pediatr Radiol* 2009;39:1087-1090
7. Cao M, Cai H, Ding J, Zhuang Y, Wang Z. Bronchial varices in congenital unilateral pulmonary vein atresia. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;187:1267-1268
8. Harris KM, Lloyd DC, Morrissey B, Adams H. The computed tomographic appearances in pulmonary artery atresia. *Clin Radiol* 1992;45:382-386
9. Oguz B, Haliloglu M, Karcaaltincaba M. Paediatric multidetector CT angiography: spectrum of congenital thoracic vascular anomalies. *Br J Radiol* 2007;80:376-383
10. Gasparetto TD, Daltro P, Marchiori E. Imaging findings of an asymptomatic child with pulmonary vein atresia. *Pediatr Radiol* 2010;40:1458-1459

## 편측 폐정맥 폐쇄: 증례 보고

윤소화 · 김기준

편측 폐정맥 폐쇄는 드문 선천성 기형으로, 보통 영유아기에 발견되며, 무증상에서 반복적인 폐 감염, 혹은 사망까지 증상의 범위는 다양하다. 현재까지 청소년 혹은 성인에서 무증상이나 경한 증상으로 보고된 예는 많지 않다. 일반적으로 폐혈관 조영술을 확장을 위해 이용하지만, 최근 들어 multidetector computed tomography (이하 MDCT)의 발전으로 비 침습적인 방법으로 확진하고자 하는 시도가 늘어나고 있다. 저자들은 청소년기에 경한 증상을 보인 편측 폐정맥 폐쇄를 MDCT를 통해 진단하였기에 이를 보고하고자 한다.

가톨릭대학교 의과대학 인천성모병원 영상의학과