

肺動脈閉鎖症의 放射線學的 考察

서울대학교 醫科大學 放射線科學教室

李東鎬 · 延敬模 · 朴在亨 · 韓萬青

서울대학교 醫科大學 小兒科學教室

尹 龍 洙

— Abstract —

Radiological Evaluation of Pulmonary Atresia —An Analysis of Cineangiography in 32 Cases—

Dong Ho Lee, M.D., Kyung Mo Yeon, M.D., Jae Hyung Park, M.D., Man Chung Han, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Yong Soo Yoon, M.D.

Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul Nation University

Total 32 cases of pulmonary atresia were diagnosed radiographically at Seoul National University Hospital from March 1979 to August 1982.

Some characteristic radiological findings were analyzed in chest PA and cineangiographies.

The results were as follows:

1. In the evaluation of chest PA, cardiomegaly was noticed in 16 cases, dextrocardia in 8 cases, elevated cardiac apex in 7 cases and right-sided aortic arch in 6 cases.
The pulmonary vascularities were mildly decreased in 20 cases, markedly decreased in 9 cases and decreased with reticular pattern in 3 cases.
2. As final diagnoses after cineangiography, pulmonary atresia was associated with Tetralogy of Fallot variant in 17 cases, transposition of great vessels in 7 cases, single ventricle in 5 cases, tricuspid atresia in 2 cases and intact ventricular septum in 1 case.
3. The classification according to the pattern of pulmonary artery is main pulmonary trunk with PDA (Type Ia) in 10 cases, pulmonary arterial confluence with PDA (Type Ib) in 10 cases, no pulmonary arterial confluence with PDA (Type Ic) in 5 cases, main pulmonary trunk without PDA (Type IIa) in 0 case, pulmonary arterial confluence without PDA (Type IIb) in 5 cases, and no pulmonary arterial confluence without PDA (Type IIc) in 2 cases.
4. Pulmonary wedge venography was done and successful in 8 cases. Among them, confluence between right and left pulmonary arteries was noticed in 5 cases.
5. Biventricular cineangiography and/or pulmonary wedge venography, if necessary, is essential for the accurate diagnosis of pulmonary atresia to demonstrate detailed anatomy of pulmonary artery.

이 논문은 83년 3월 11일에 채택되었습니다.

本論文은 1982年度 特診研究費補助로 이루어진 것임.

I. 緒 論

肺動脈閉鎖症이란 心臟의 心室部位와 肺動脈사이가 完全閉鎖되는 先天性 心臟畸形으로서, 대부분 心室中隔 缺損을 갖고 있으나^{1),2)} 드문 例에서 完璧한 心室中隔을 보이는 境遇가 있다³⁾.

肺動脈閉鎖症은 甚한 青色症을 同伴하여 여태까지는 短絡術을 主로 施行하였으나 近來에 와서 開心術의 發達로 境遇에 따라서는 心外膜브導管이나 移植(Extracardiac valved conduit or graft)의 比較的 根治의 手術이 可能케 되었다. 따라서 手術前 正確한 解剖學的 診斷이 要求되고 있다⁴⁻⁷⁾.

著者들은 最近 3年 6個月間 서울大學校病院 放射線科에서 心臟映畫攝影術을 施行한 先天性 心臟畸形患者 1408名中 手術 或은 心臟映畫攝影術로 確認된 肺動脈閉鎖症 32例를 對象으로 하였으며 主로 心臟映畫攝影所見을 中心으로 分析하여 보았다.

II. 對象 및 方法

1979年 3月부터 1982年 8月까지 약 3年 6個月間 서울大學校病院 放射線科에서 心臟映畫攝影術을 施行한 先天性 心臟畸形患者 1408名中 肺動脈閉鎖症으로 診斷된 32例를 對象으로 하였으며, 이中 8例에서 手術을 施行하여 確認되었고 나머지 24例는 心臟映畫攝影所見

上 肺動脈閉鎖所見을 보였다.

各 例의 臨床病歷, 單純胸部攝影所見, 에코心臟術所見, 心導子所見, 心臟映畫攝影所見 및 手術所見 등을 綜合 檢討하여 心臟의 模樣과 肺로의 血液供給樣相에 따라 여러 類型으로 分類 考察하였다.

III. 成 績

全體 32例中 男子가 21例, 女子가 11例였다. 年齡 分布는 2個月에서부터 12歲까지였고 平均年齡은 2年 10個月이었다.

1) 單純胸部攝影所見

心臟의 크기는 16例에서 肥大를 보였고 16例에서 正常範圍內에 있었다. 肺血管陰影은 3例에서 網狀이었고 나머지는 모두 減少되어 있었는데, 9例에서 甚한 減少를 보이고 20例에서 輕度의 減少를 보였다.

心尖의 擧上은 7例에서 나타났는데 모두 Fallot의 四徵症 形態를 보였다(Fig.1). 또 右胸心이 8例로 25%, 右側大動脈弓이 6例에서 觀察되어 18.8%를 차지하였다(Table I).

縱隔洞陰影을 보인 例가 13例로, 이中 12例는 上行大動脈에 의한 것이었고 1例에서는 左上大靜脈殘遺로 인한 陰影이었다.

肋骨의 切痕은 4例에서 疑心되었고 3例가 甚한 Fallot 四徵症形態에서 보였는데 그중 2例에서 開存性動

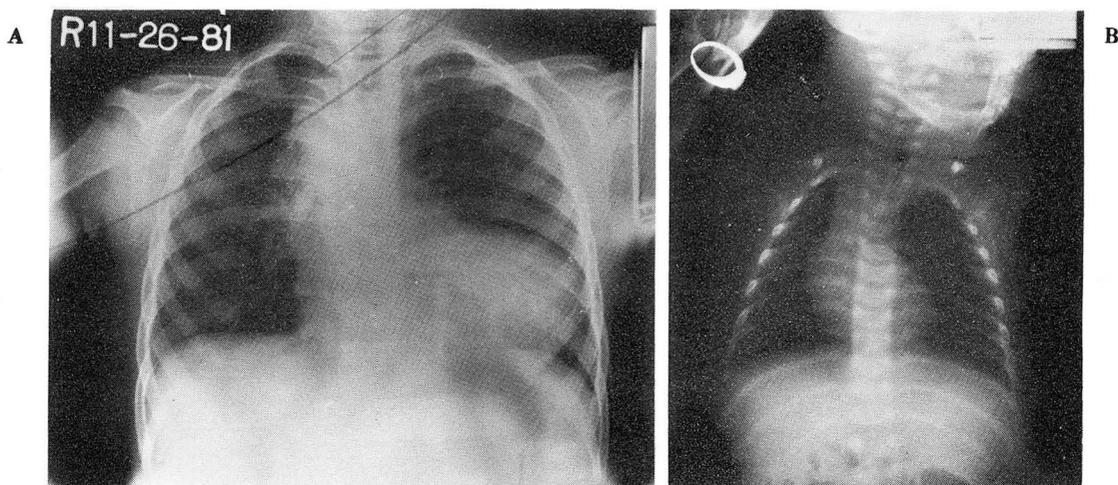


Fig. 1. Simple chest PA finding of pulmonary atresia A. Pulmonary atresia with TOF variant B. Pulmonary atresia with D-transposition

Table I. Simple Chest Findings of 32 Cases with Pulmonary Atresia

Findings	Cardiomegaly		Pulmonary vascularity			Heart position		Elevated cardiac apex		Aortic arch	
	+	-	↓	↓	R	D	L	+	-	Lt	Rt
Ass. anomaly											
TOF variant	10	7	10	5	2		17	7	10	15	2
L-transposition	1	5	4	2		6			6	4	2
Single ventricle	3	2	4		1	2	3		5	3	2
Tricuspid atresia	1	1	2				2		2	2	
Intact vent. septum	1			1			1		1	1	
D-transposition		1		1			1		1	1	
Total	16	16	20	9	3	8	24	7	25	26	6

↓ : mild decrease ↓↓ : marked decrease R : reticular D : dextrocardia L : levocardia
 Lt : left Rt : right

脈管이 없는 境遇였다. 나머지 1例는 大血管修正轉位에서였고 心臟映畫攝影上 側副血管이 發達되어 있었다.

2) 映畫心臟攝影所見

먼저 心臟의 分節組合, 大血管의 走行과 位置關係 等에 따라 分類한 結果 甚한 Fallot 四徵症, 大血管修正轉位, 單心室, 三尖瓣閉鎖症, 完壁한 心室中隔 및 大血管完全轉位の 6가지 種類로 나뉘었고, 各各 甚한 Fallot 四徵症이 17例, 大血管修正轉位가 6例, 單心室이 5例, 三尖瓣閉鎖症이 2例, 完壁한 心室中隔이 1例, 大血管完全轉位가 1例였다.

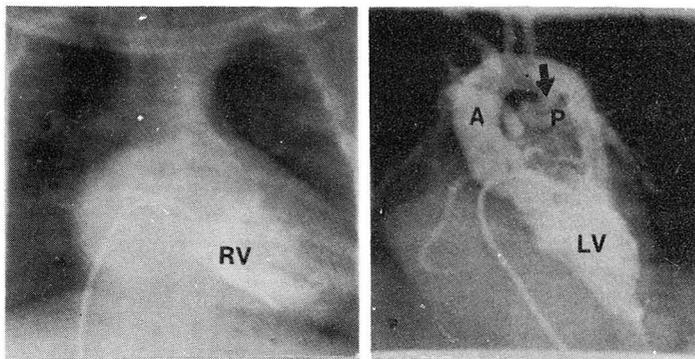
Fallot 四徵症形態를 보인 17例에서는 全例에서 右心室造影를 實施하여 肺動脈이 閉鎖된 것을 確認하였고 開存性動脈管이 있는 境遇는 左心室造影를 施行하고 必要時는 大動脈造影術을 追加實施하였다.

大血管修正轉位를 보인 6例는 모두 右胸心이었으며 全例에서 解剖學的 左心室造影를 實施하여 肺動脈이 閉鎖된 것을 確認하였다.

三尖瓣閉鎖形態를 보인 2例는 右心房造影上 右心房血流가 心房中隔缺損을 통해 左心房으로만 가고 左心室造影上 右心室이 안보이고 肺動脈은 大動脈에서 開存性動脈管 또는 氣管支動脈을 통한 側副血行에 의하여 造影되는 三尖瓣閉鎖症 Ia 形態를 보였다.

完壁한 心室中隔을 보인 例는 1例로 右心室造影時 造影劑가 계속 右心室에 남아 있으며 三尖瓣을 통하여 右心房으로 逆流되었고 肺動脈은 觀察할 수 없었다. 左心室造影上 心室中隔은 完壁했으며 開存性動脈管을 통하여 肺動脈이 觀察되었다 (Fig.2).

또 肺로의 血液供給樣相과 肺動脈의 發達程度에 따라 6가지 形態로 分類하였다 (Table II).



A

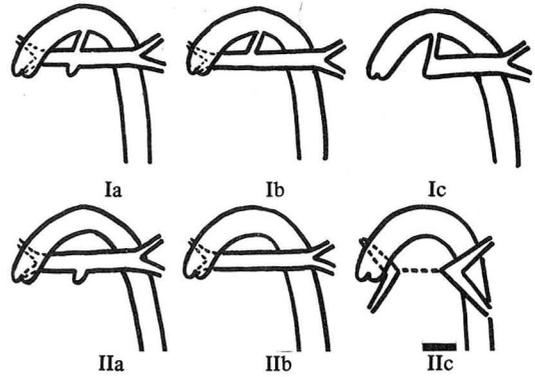
B

Fig. 2. Cineangiographic findings of pulmonary atresia with intact ventricular septum.

- A. Persistent accumulation of contrast media within right ventricle without visualization of pulmonary artery in right ventriculography.
 - B. Visualization of pulmonary artery through PDA (arrow) without leakage of contrast media into right ventricle in left ventriculography.
- A: Aorta, RV: right ventricle, LV: left ventricle, P: pulmonary artery

Table II. Classification of pulmonary atresia according to the pattern of pulmonary artery.

- Type Ia : Main pulmonary trunk with PDA
 Ib : Pulmonary arterial confluence with PDA
 Ic : No pulmonary arterial confluence with PDA
- Type IIa : Main pulmonary trunk without PDA
 IIb : Pulmonary arterial confluence without PDA
 IIc : No pulmonary arterial confluence without PDA



우선 開存性動脈管 有無로 區分하여 開存性動脈管에 의하여 肺動脈이 造影되는 境遇를 Type I, 開存性動脈管이 없으며 여러 側副血行에 의하여 造影되는 境遇를 Type II로 分類하였다. Type I은 다시 3가지 形態로 分類하여 主肺動脈이 있는 境遇를 Type Ia, 主肺動脈은 없으나 左右肺動脈이 合流하는 境遇를 Type Ib, 左右肺動脈이 合流하지 않는 境遇를 Type Ic로 하였다. Type II도 3가지 形態로 分類하여 主肺動脈이 있는 境遇를 Type IIa, 主肺動脈은 없으나 左右肺動脈이 合流하는 境遇를 Type IIb, 左右肺動脈이 合流하지 않는 境遇를 Type IIc로 나눴다. 그 結果 Type Ia가 10例, Type Ib가 10例, Type Ic가 5例이었고, Ty-

Table III. Correlation between the associated anomaly and the type of pulmonary atresia

Ass. anomaly	Type I			Type II			Total
	a	b	c	a	b	c	
TOF variant	7	2	3	3	2		17
L-transposition	1	4		1			6
Single ventricle		4	1				5
Tricuspid atresia	1			1			2
Intact vent. septum	1						1
D-transposition			1				1
Total	10	10	5	0	5	2	32

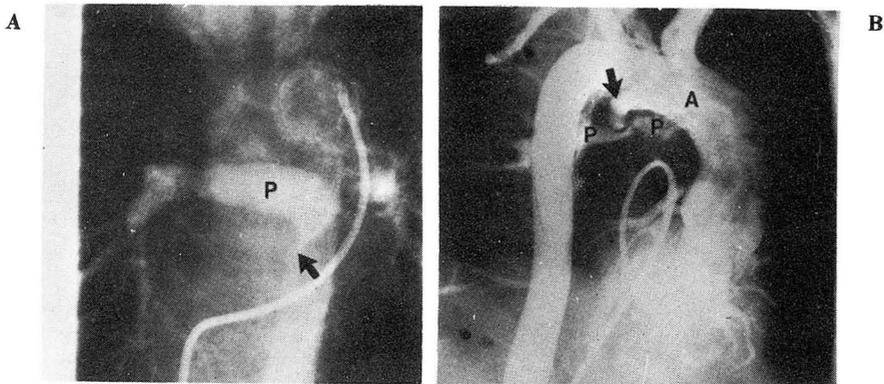


Fig. 3. Cineangiographic findings of pulmonary atresia

- A. Type Ia: Good visualization of central pulmonary artery with main pulmonary trunk (arrow) through PDA.
 B. Type Ib: Visualization of right and left pulmonary arteries with focal narrowing of proximal left pulmonary artery through PDA (arrow).
 A: Aorta, P: Pulmonary artery

pe IIa는 한례도 없었으며 Type IIb가 5例, Type IIc가 2例였다. 開存性動脈管에 의한 肺動脈造影이 25例로 全體의 78.4%를 차지하였다 (Table III & Fig.3).

右心室 流出口에 漏斗部를 갖고 있는 境遇가 7例였고 全例가 심한 Fallot 四徵症에서 보였다.

肺動脈을 볼 수 없거나 確實치 않은 境遇는 肺靜脈末梢血管造影術을 施行하여 肺動脈有無를 確認할 수 있었다. 8例에서 肺靜脈末梢血管造影術을 施行하여 모든

例에서 成功하였고 그中 5例에서 左右肺動脈이 合流하는 것을 確認하였다 (Fig.4 & Fig.5).

8例에서 手術을 施行하였는데 心外瓣브導管術이 4例, 短絡術이 4例였다.

同伴된 畸形으로는 開存性動脈管以外에 心室中隔缺損, 心房中隔缺損 및 左上大靜脈殘遺 등이었다.

IV. 考 按

心室中隔缺損을 갖는 肺動脈閉鎖症은 普通 甚한 Fallot 四徵症, 僞動脈幹, 第四形動脈幹殘遺 등으로 불리어 왔으며⁴⁾ 肺로의 血液供給은 開存性動脈管이나 여러 形態, 크기, 數, 過程을 갖는 側副血管에서 받는다¹⁾.

側副血管은 크고 작은 2가지 形態로 나뉘며 큰 側副血管이 形成되었을 때는 主肺動脈은 물론 左右肺動脈도 없거나 發育이 不完全하고 肺動脈閉鎖의 特徵的 所見인 驅飛形 (seagull sign)을 보이며^{1),8)}, 작은 側副血管이 形成되었을 때는 網狀形의 肺血管陰影을 보일 수가 있는데 이 境遇 肺動脈이 存在해 根治의 手術을 施行할 수 있다¹⁾. 著者들의 境遇 網狀形의 肺血管陰影을 보인 3例에서 모두 肺動脈이 存在하는 것을 觀察할 수 있었다.

先天性 心臟畸形患者 1408名中 32名에서 肺動脈閉鎖所見을 보여 全體의 3.2%를 차지하였다. 또한 最近 3年 6個月間 Fallot 四徵症으로 診斷된 258例中 17例에서 肺動脈閉鎖를 보였으며, 大血管修正轉位 17例中 6例, 單心室 16例中 5例, 三尖瓣閉鎖症 19例中 2例, 大血管完全轉位 38例中 1例의 發生頻度를 보였다.

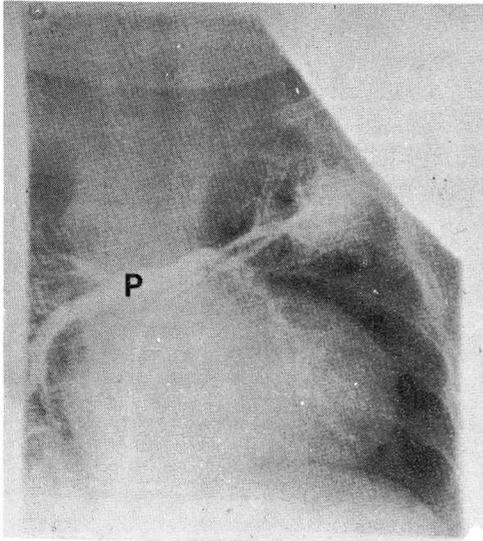


Fig. 4. Pulmonary wedge venographic finding of Type IIb.

Visualization of right and left pulmonary arteries with confluence.

P: Pulmonary artery

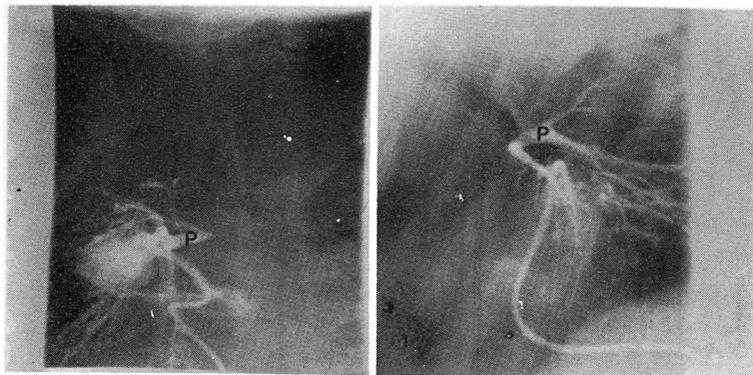


Fig. 5. Pulmonary wedge venographic finding of Type IIc.

No confluence between right and left pulmonary arteries.

P: Pulmonary artery

V. 結 論

完璧한 心室中隔을 갖는 肺動脈閉鎖症은 드문 形態로서 Keith 등은 先天性 心臟畸形의 1%, Toledo 등은 3~8%를 차지한다고 하였으며 매우 나쁜 豫候를 갖는다^{3),9)}. 著者들의 境遇 完璧한 心室中隔을 갖는 例는 1例였다.

肺動脈閉鎖症에 있어 右側大動脈弓을 同伴하는 例가 많은데 Jefferson 등은 26.7%, McGoon 등은 50%로 報告하였으나, 一般적으로 Fallot 四徵症과 비슷하여 25%정도 同伴하는 것으로 알려져 있다^{1),2),4)}. 著者들의 境遇는 18.8%를 차지하여 若干 낮은 比率을 보였다.

간혹 큰 側副血管에 의하여 縱隔洞陰影을 보일 수가 있으나 著者들의 境遇 縱隔洞陰影을 보인 13例에서 大部分은 上行大動脈에 의한 것이었고 側副血管에 의한 境遇는 없었다. 또한 側副血管에 의한 肋骨의 切痕도 나타날 수 있다¹⁾.

肺動脈閉鎖症의 分類에 있어 Berry 등은 肺에 血液供給되는 過程과 左右肺動脈의 連結有無에 따랐으며¹⁰⁾, Jefferson 등은 肺動脈發達程度에 따라 肺動脈閉鎖를 4가지 形態로 나누었다²⁾. 著者들은 開存性動脈管有無에 따라 크게 2가지 形態로 나누었고 各各의 境遇 다시 左右肺動脈의 合流有無에 의하여 細分하였다. 그 結果 開存性動脈管이 없고 여러 側副血行에 의하여 肺動脈이 造影되며 主肺動脈이 있는 境遇 (Type IIa)가 한 例도 없었으며, 1例에서는 肺動脈이 전혀 보이지 않았는데 肺靜脈末梢血管造影을 施行하지 않아 正確한 區分을 할 수 없었으나 Type IIc로 分類하였다.

또한 甚한 Fallot 四徵症形態를 보이는 例가 第一 많았는데 이때 左心室이 들러 올라간 典型的인 所見을 보이는 境遇가 많았고 右胸心은 大血管修正轉位 全例와 單心室 2例에서 觀察되었다.

開心術이 점점 發達함에 따라 映畫心臟攝影의 役割이 重要하게 되었다^{5),11)}. 肺動脈發達이 未備하거나 左右肺動脈의 連結이 없는 境遇는 短絡術을 해야 하지만 肺動脈分節의 길이와 크기가 充分한 境遇 根治的 手術로 心外瓣브導管이나 移植을 施行할 수 있다⁴⁾. 그러기 위해서는 手術前에 正確한 診斷과 構造에 관한 評價가 있어야겠다.

또한 肺靜脈末梢血管造影을 施行하면 曖昧한 例에서 肺動脈의 有無를 좀더 正確히 診斷할 수 있다. 이것은 末梢肺靜脈에 카테타를 놓고 造影劑를 注入함으로써 肺動脈으로 逆流시켜 肺動脈有無를 알아내는 方法이다. 著者들의 境遇 8例에서 施行하여 좀더 診斷에 正確을 기할 수 있었다.

著者들은 最近 3年 6個月間 서울大學校病院 放射線科에서 心臟映畫攝影術을 施行한 患者中 肺動脈閉鎖症으로 診斷된 32例를 對象으로 放射線學的 所見을 綜合分析하여 다음과 같은 結論을 얻었다.

1) 全體 32例의 性別分布는 男子가 21例, 女子가 11例였고, 年齡分布는 2個月에서부터 12歲까지였고 平均年齡은 2年 10個月이었다.

2) 單純胸部攝影所見上 心臟의 肥大가 16例, 右胸心이 8例, 心尖의 擧上이 7例, 右側大動脈弓이 6例에서 觀察되었다. 肺血管陰影은 20例에서 輕度の 減少를 9例에서 甚한 減少를 보였으며 3例에서 網狀形으로 나타났다.

3) 心臟映畫攝影所見上 同伴된 畸形으로 甚한 Fallot 四徵症이 17例, 大血管轉位가 7例 (大血管修正轉位가 6例, 大血管完全轉位가 1例), 單心室이 5例, 三尖瓣閉鎖症이 2例, 完璧한 心室中隔이 1例였다.

4) 肺로의 血液供給樣相과 肺動脈 發達程度에 따라 分類한 結果 開存性動脈管에 主肺動脈이 있는 境遇 (Type Ia)가 10例 開存性動脈管에 左右肺動脈이 合流하는 境遇 (Type Ib)가 10例, 開存性動脈管에 左右肺動脈이 合流하지 않는 境遇 (Type Ic)가 5例였고, 開存性動脈管이 없는 대신 여러 側副血行에 의하여 肺動脈이 造影되며 主肺動脈이 있는 境遇 (Type IIa)가 0例, 主肺動脈이 없으며 左右肺動脈이 合流하는 境遇 (Type IIb)가 5例, 左右肺動脈이 合流하지 않는 境遇 (Type IIc)가 2例였다.

5) 肺靜脈末梢血管造影術은 8例에서 施行하여 모두 成功하였고 그중 5例에서 左右肺動脈의 合流가 觀察되었다.

6) 肺動脈閉鎖의 正確한 診斷을 爲하여 左右心室造影術이 必須의이며 心室造影上 肺動脈構造가 不分明한 境遇 根治的 手術을 위한 肺動脈의 자세한 構造를 보기 위해서는 肺靜脈末梢血管造影術이 必要하다.

REFERENCES

1. Jefferson K, Rees S : *Clinical cardiac radiology*. 2nd ed.: 193-199, Butterworths, 1980
2. Jefferson K, Rees S, Somerville J : *Systemic arterial*

- supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Br Heart J* 34:418-427, 1972
3. Keith, J.D., Rowe, R.D., Vlad, P. : *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed.: 506-517, Macmillan Publishing Co., New York, 1977
 4. McGoon, M.D., FULTON, R.E., DAVIS, G.D., et al : *Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect*. *Circulation* 56:473-479, Sep 1977
 5. Davis GD, FULTON RE, Ritter DG, et al : *Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect: angiographic and surgical correlates*. *Radiology* 128:133-144, July 1978
 6. Crupi G, Locatelli G, Villani M, et al : *Open-heart palliative surgery for pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries*. *Thorac* 33:625-628, 1978
 7. Piehler JM, Danielson GK, McGoon DC, et al : *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. Elliott LP, Barger LM, Soto B, Bream PR : *Axial cineangiography in congenital heart disease*. *RCNA* 18:515-546, Dec 1980
 9. Colley, R.N., Schreiber, M.H. : *Radiology of the heart and great vessels*. 3rd ed. : 373-379, Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1978
 10. Berry BE, McGoon DC, Ritter DG, Davis GD : *Absence of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply. Clinical application of classification*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68:119-125, Jul 1974
 11. Rees S, Somerville J : *Aortography in Fallot's Tetralogy and variants*. *Brit Heart J* 31:146-153, 1969